

ANNEE 1970

THESE

N^o

540

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Françoise BOUSCASSE de SAINT-AIGNAN, née SCHOETTKE

le 7 octobre 1938 à SARREGUEMINES (Moselle)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

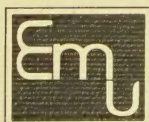
INTERVENTION DE DAMMANN - MULLER

INDICATIONS OPERATOIRES A PROPOS

DE 27 OBSERVATIONS

Président : M. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550208_0036

ANNEE 1970

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Françoise BOUSCASSE de SAINT-AIGNAN, née SCHOETTKE

le 7 octobre 1938 à SARREGUEMINES (Moselle)

Ancienne Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

INTERVENTION DE DAMMANN - MULLER

INDICATIONS OPERATOIRES A PROPOS

DE 27 OBSERVATIONS

Président : M. THIEFFRY, Professeur

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A mon Mari et à nos Enfants

A mes Parents

En témoignage d'affection et de
reconnaissance.

A tous les Miens.

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur S. THIEFFRY

Professeur de la Clinique de Pédiatrie et de Puériculture
de la Faculté de Médecine de Paris.

Chevalier de la Légion d'Honneur

En témoignage de gratitude pour l'honneur
qu'il nous fait en acceptant de présider
notre thèse.

A Monsieur le Docteur J. NOUAILLE

Qui nous a inspiré le sujet de ce travail
En témoignage de reconnaissance pour son
accueil et son enseignement.

Au Docteur Marthe GAUTIER

Que nous remercions vivement des conseils
et de l'aide qu'elle nous a apportés dans
l'élaboration de ce travail.

Au Docteur LEMOINE

Qui a bien voulu nous faire profiter de
son expérience.

En le remerciant de ses conseils.

A nos Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur LANCE

Monsieur le Professeur Agrégé M. ROUX

Monsieur le Professeur Agrégé AUSSANNAIRE

Monsieur le Professeur TURPIN

Monsieur le Docteur NOUAILLE

Monsieur le Professeur Agrégé LAPLANE

En témoignage de reconnaissance pour
l'enseignement que nous avons reçu d'eux.

I N T R O D U C T I O N

L'intervention de DAMMANN-MULLER pratiquée depuis un peu plus d'une dizaine d'année, semble actuellement être la seule intervention applicable aux petits nourrissons porteurs d'une communication interventriculaire mal tolérée que le traitement médical ne semble pouvoir sauver. Cette intervention qui n'est que palliative a permis dans de nombreux cas de dépasser la période critique de la première année de la vie et d'espérer atteindre l'âge de la réparation complète.

Dans ce travail, nous avons voulu dégager les indications et les résultats de cette intervention, en nous appuyant sur les observations des nourrissons atteints de communication interventriculaire grave associée ou non à un canal artériel et hospitalisés dans le service de cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital PARROT à Bicêtre.

Nous rappellerons d'abord les données générales sur les communications interventriculaires mal tolérées du nourrisson et les thérapeutiques chirurgicales proposées.

Puis, nous essayerons de dégager les signes de mauvaise tolérance sur lesquels nous avons cédé d'intervenir et leur évolution après l'intervention. Puis, nous exposerons nos observations.

Nous étudierons ensuite, les observations des nourrissons hospitalisés à la même époque et dans le même service pour des communications interventriculaires également mal tolérées chez lesquels l'intervention de DAMMANN-MULLER a été un moment envisagée. Ces enfants n'ont finalement pas été opérés, leur état s'étant amélioré sous l'effet du seul traitement médical.

Enfin, nous essayerons de dégager le bénéfice apporté par l'intervention de DAMMANN-MULLER en comparant les observations de nos deux séries à l'évolution spontanée des communications interventriculaires de même gravité étudiées dans le service par J. KACHANER, à une époque où nous ne faisons pas encore cette intervention. Nous pourrons ainsi discuter de l'intérêt de cette intervention et de la sélection des malades qui doivent être opérés.

oOo

GENERALITES

Depuis les travaux historiques de H. ROGER sur "Les recherches cliniques sur la communication congénitale des deux coeurs par inoclusion du septum interventriculaire", les descriptions cliniques nombreuses, les explorations hémodynamiques depuis 1941, enfin les apports de la chirurgie ont permis de préciser la physiopathologie de cette cardiopathie, la **sémiologie** de ses diverses formes cliniques et d'en reconnaître la fréquence et la gravité.

En effet, actuellement tous les auteurs admettent :

- que les cardiopathies sont les plus fréquentes des malformations congénitales de la première enfance,
- que parmi celles-ci la communication interventriculaire peut être considérée avec KEITH comme l'une des plus fréquentes d'entre elles et certainement comme la plus fréquente des **cardiopathies non cyanogènes**.

Pour comprendre cette évolution trop souvent fatale, il nous faut revenir sur les études physiopathologiques et anatomiques de ces dernières années :

La communication interventriculaire est une déhiscence du septum interventriculaire au travers de laquelle le sang passe du ventricule gauche zone de pression élevée dans le ventricule droit où les pressions sont 5 fois moins élevées. le sang ainsi dévié s'ajoutant au sang provenant de l'oreillette droite entraîne une augmentation du débit pulmonaire responsable des lésions et des signes pulmonaires, **polypnée et infections respiratoires** et une **diminution du débit systémique** considérée comme responsable de l'hypotrophie. La quantité de sang ainsi déviée vers les poumons dépend de :

- la taille de la communication interventriculaire
- des résistances pulmonaires qui s'y opposent, et surtout du rapport de celles-ci avec les résistances systémiques (VERNANT, CORONE) (25).

1°) La taille de la communication interventriculaire

On estime, en effet, qu'une communication interventriculaire de dimensions supérieures à 1 cm^2 de surface corporelle permet un mélange complet des sangs des 2 ventricules; importance également de la taille de la communication interventriculaire, par rapport au diamètre de l'aorte qui pour certains serait responsable de la mauvaise tolérance des premiers mois de la vie (25).

2°) Les résistances pulmonaires

De nombreuses études et en particulier celles de LUCAS (14) ont montré que les résistances pulmonaires variaient durant les premières années et particulièrement au cours des 2 premiers mois. C'est ce que LUCAS a appelé "maturation artérielle pulmonaire" :

a) - chez le fœtus : le sang arrive dans l'oreillette droite et emprunte deux voies différentes :

- de l'oreillette droite au ventricule droit puis dans l'artère pulmonaire, il gagne ensuite l'aorte par le canal artériel.

- de l'oreillette droite il passe dans l'oreillette gauche par le trou de BOTAL, et gagne le ventricule gauche puis l'aorte. Il n'y a donc que très peu de sang qui arrive au poumon, celui-ci est dense et lourd avec des alvéoles collabées contenant un peu de liquide alvéolaire.

b) - A la naissance : A la première inspiration, l'expansion thoracique, l'arrivée d'air dans les alvéoles et la diminution de la pression extra-murale ouvrent les capillaires et distendent les artéριοles. La résistance pulmonaire s'abaisse et devient égale à la résistance systémique.

c) - Dans les mois qui suivent : La résistance artériolaire va progressivement diminuer : la lumière vasculaire des artéριοles s'aggrandit du fait d'un remaniement de leur paroi : la media devient moins épaisse et se réduit à un élément musculaire discontinu.

d) - Dans les communications interventriculaires : les résistances pulmonaires diminuant, le sang du ventricule gauche est progressivement dévié vers la circulation pulmonaire, d'où une augmentation des pressions par deux mécanismes associés :

- Une réaction purement vasomotrice (SOULIE, CARAMANIAN) (21).

L'inondation pulmonaire, c'est l'hypertension hypervolémique, cette surcharge de la circulation pulmonaire amenant trop de sang au coeur gauche va

dépasser les possibilités de celui-ci et créer une surcharge de type diastolique.

- Enfin secondairement à l'augmentation du débit pulmonaire les artérioles s'altèrent ainsi que l'ont montré entre autres WAGENWOORT (28) et CARAMANIAN (21) par l'étude anatomopathologique de leur paroi :

Macroscopiquement : l'orifice et le tronc de l'artère pulmonaire sont très dilatés, les branches sont épaissies.

Microscopiquement : au niveau des gros troncs ou artères élastiques, la tunique moyenne est modérément hypertrophiée; il y a un épaississement sous-intimal le plus souvent irrégulier. Les artérioles ont un aspect musculaire rappelant l'aspect foetal avec une media franchement distincte entre deux lames élastiques alors que normalement elle est fine avec une seule limitante discontinue. Mesurant habituellement 5-10 %, elle atteint ici jusqu'à 30 % du diamètre extérieur des artérioles.

L'épaississement de l'intima est moins marqué, parcellaire souvent segmentaire dû à un épaississement progressif d'abord cellulaire, fibro-cellulaire puis fibreux pouvant aboutir à l'obstruction complète de la lumière artériolaire, c'est l'hypertension obstructive.

Les lésions médiales seraient les lésions initiales susceptibles de régression, alors que les lésions intimaux seraient des lésions évolutives ne pouvant régresser et représentant un tournant fatal de la cardiopathie, en réglant ensuite le pronostic.

Ainsi à l'hypertension hypervolémique succède l'hypertension obstructive aboutissant à une augmentation des résistances pulmonaires pouvant dépasser les résistances systémiques et entraîner une inversion du shunt; c'est ce que l'on a appelé "l'Eisenmenger-complexe".

Le temps nécessaire à la constitution de lésions d'hypertension obstructive est très discuté : WAGENWOORT et coll. (28) ont montré que jusqu'à la 6e semaine de la vie, l'aspect histologique est identique chez le nourrisson normal et chez l'enfant atteint de communication interventriculaire et pour ces mêmes auteurs, les lésions intimaux seraient rares avant un an, mais constantes avant la fin de la deuxième année.

En outre, cités par VERNAN et CORONE (25) NADAS et coll., LYNFIELD, STANTON et KYLER s'accordent pour admettre une réactivité individuelle des sujets aux conditions hémodynamiques créées par une communication interventriculaire.

Cette évolution n'est cependant pas de règle dans tous les cas.

Les pressions pulmonaires ont, en effet, le plus souvent tendance à baisser avec l'âge et ce n'est que dans 15 % des cas que des lésions obstructives se développeraient et ce dans les formes avec forte hypertension pulmonaire seulement (25).

NADAS (16) a montré que le pronostic et à un moindre degré la tolérance sont fonction de l'importance du shunt et de l'hypertension pulmonaire et ce même auteur a dressé une classification anatomo-clinique des communications interventriculaires :

1°) Communications interventriculaires type I

Ce sont des communications interventriculaires avec pressions pulmonaires normales (inférieures à 30 mmHg), et à débit peu important

2°) Communications interventriculaires type II

Ce sont les communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire (pression systolique supérieure à 30 mmHg) et shunt gauche-droite important. On les subdivise en :

Communications interventriculaires IIa : l'hypertension pulmonaire est modérée entre 30 et 60 mmHg; le rapport : pression systolique pulmonaire sur pression systémique est inférieur à 0,66.

Communications interventriculaires IIb : l'hypertension pulmonaire est très élevée, supérieur aux 2/3 de la pression systémique (0,60) et le rapport pression systolique pulmonaire sur pression systémique est supérieur à 0,66.

Le débit de ces communications interventriculaires est habituellement élevé.

3°) Communications interventriculaires type III

Ce sont des communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire majeure presque toujours égale à la pression systémique, avec pour conséquence une diminution du shunt qui est très peu important (inf. à 1,5 volumes) voire une inversion du shunt.

Ces communications interventriculaires de type III sont considérées comme une forme évolutive des communications interventriculaires type II b lorsque des lésions d'hypertension pulmonaire obstructive se sont constituées. Dans un certain

nombre de cas cependant, la communication interventriculaire est d'emblée de type III par une conservation "malformative" de la structure artériolaire foetale, sans passage préalable par la forme IIb.

4°) Communications interventriculaires type IV

Ce sont les communications interventriculaires dites à poumons protégés : avec sténose pulmonaire d'où un gradient entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire et une pression peu élevée dans la circulation pulmonaire. Cette forme serait une bonne forme évolutive des communications interventriculaires ayant dépassé le cap difficile des premières années de la vie, ayant peu à peu constitué une hypertrophie du ventricule droit et une hypertrophie de l'infundibulum pulmonaire.

Ce sont donc ces deux risques :

- Mauvaise tolérance dans les premiers mois de la vie responsable du grand nombre de morts dans les 2 premières années et surtout avant 1 an.

- Constitution plus ou moins rapide en fonction d'une réactivité individuelle et de l'importance du shunt, d'une hypertension pulmonaire irréversible qui ont dirigé les recherches thérapeutiques :

1°) La fermeture complète de la communication interventriculaire, mise au point en 1955 par LILLEHEI & COLL. est certes la solution idéale, mais elle ne peut être réalisée que sous C.E.C., et à l'heure actuelle malgré les progrès apportés par la miniaturisation des appareillages, l'application de l'oxygène hyperbare et de l'hypothermie, la C.E.C. n'est pas encore applicable sans risques au petit nourrisson, en raison de l'exiguité de sa masse sanguine et des difficultés de canulation artérielle. Si quelques auteurs américains ont opéré des nourrissons de moins de 6 mois sous C.E.C., on s'accorde souvent à ne réserver la C.E.C. qu'aux enfants ayant dépassé 1 ou mieux 2 ans, et pesant plus de 6 kg, la C.E.C. pouvant être responsable d'une trop forte mortalité (HOLLIMAN & COOLEY 42 % chez 31 nourrissons de moins de 1 an (10)).

D'où

2°) L'intervention palliative de DAMMANN-MULLER

Le principe en est le rétrécissement de l'artère pulmonaire afin d'obtenir une réduction du débit dans l'artère pulmonaire et donc de l'hypertension pulmonaire hypervolémique .

Historique

Dès 1926 HOLMAN & BEEK créent des communications interventriculaires sur des chiens et réalisent une constriction de l'artère pulmonaire chez ceux qui survivent.

En 1950, EDWARDS et CIVIN émettent l'hypothèse que la création chirurgicale d'une sténose pulmonaire pourrait être bénéfique en cas de complexe d'Eisenmenger. La même année deux essais de BLALOCK échouent.

En 1952, DAMMANN et MULLER publient les résultats de leur intervention réalisée 1 an auparavant sur un nourrisson de 4 mois porteur d'un ventricule unique et dans un état désespéré, l'enfant ayant survécu et se trouvant considérablement amélioré par l'intervention.

Leur technique consistait à clamper l'artère pulmonaire latéralement par un clamp en U, à suturer les parois de l'artère pulmonaire le long des branches du clamp et à sectionner la région comprise entre ces branches. Une bandelette de polyéthylène était ensuite appliquée et suturée autour de la zone rétrécie. L'intervention était contrôlée par la prise des pressions dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

En 1956, ALBERT, ATIK et FOWLER (1) simplifient cette technique, en se contentant de rétrécir l'artère pulmonaire par une bandelette de coton, la bandelette étant suturée par quelques points. Cette méthode avait 3 avantages :

- technique plus facile
- constriction réversible
- mortalité moindre.

En effet, sur une série de 35 cas, ils prouvent en 1961 que la mortalité peut être abaissée de 47 % à 27 %. THERKELSEN (23) comparant les deux méthodes trouve une mortalité de 50 % avec la méthode initiale de DAMMANN-MULLER et une mortalité de 20 % avec la méthode d'ALBERT qui est alors adoptée par toutes les équipes réalisant l'intervention.

En 1961, DAMMANN & MULLER sur une série de 36 observations établissent, en s'appuyant sur les explorations hémodynamiques et les biopsies pulmonaires une classification des indications de leur intervention :

1°) Les communications interventriculaires avec hypertension pulmonaire mal tolérée du nourrisson.

2°) Les malformations complexes autres que la communication interventriculaire s'accompagnant d'une augmentation du débit pulmonaire.

3°) Les enfants plus âgés atteints d'une communication interventriculaire avec hypertension pulmonaire susceptible d'évoluer vers une hypertension pulmonaire obstructive, bien que tolérant assez bien leur cardiopathie.

En 1970 :

Si les indications du groupe 2 se sont nettement élargies (VLIERS & BRUINS) (26) puisqu'un grand nombre de malformations en bénéficient (cav, troncus vrai, ventricule unique, fistule aorto-pulmonaire, transposition complète avec communication interventriculaire, coarctation avec ventricule droit systémique) l'indication du banding est plus discutée en cas de communication interventriculaire, les progrès des techniques de C.E.C. permettant d'opérer des enfants de plus en plus jeunes.

A l'heure actuelle, l'accord se fait pour, avec KIRLIN, COOLEY, LILLEHEI & DUSHANE, préférer le rétrécissement de l'artère pulmonaire, intervention moins longue, moins choquante à la réparation complète chez :

- les nourrissons ayant des signes de mauvaise tolérance mettant leur vie en danger et trop jeunes pour supporter une C.E.C. (pas avant un an pour COOLEY)

- des enfants plus âgés dont l'état trop précaire ne permet pas de prendre les risques d'une intervention sous C.E.C.

Tous les auteurs, en effet, sont unanimes pour préférer le "banding" à la C.E.C. dans ces deux cas : les auteurs nancéens (3) reprenant tous les cas publiés dans la littérature dénombrent pour 787 "banding" une mortalité de 20,45 %, alors que pour la réparation complète la mortalité est actuellement de 40 % dans certaines séries.

Ces communications interventriculaires très mal tolérées correspondent le plus souvent aux communications interventriculaires de type IIb, un peu moins souvent aux communications interventriculaires de type IIa.

Quant aux communications interventriculaires de type III, la controverse n'est pas terminée et si certains comme VLIERS et BRUINS (26) estiment qu'une certaine régression des lésions obstructives est possible même au stade III, nombreux sont les auteurs qui excluent ces communications interventriculaires des indications du "banding".

Dans le service de cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital PARROT à Bicêtre, un important travail de J. KACHANER sur 500 communications interventriculaires hospitalisées entre 1957 et 1965 dont 375 étaient des nourrissons, a montré que si les communications interventriculaires de type III étaient peu fréquentes (15 cas), les communications interventriculaires mal tolérées ou mortelles étaient pratiquement toujours des communications interventriculaires de type II. En effet, sur 133 communications interventriculaires IIa :

- 77% avaient des signes fonctionnels majeurs et
- 11,8 % d'entre eux sont morts : 15 morts dont 13 avant l'âge de 1 an
et 9 entre 3 et 6 mois.

sur 108 communications interventriculaires IIb :

- 96,9 % ont des signes fonctionnels de mauvaise tolérance et dans
- 61 % des cas ceux-ci sont installés avant la fin du premier trimestre de la vie :
- Insuffisance cardiaque 25 %
- Infections respiratoires à répétition 26 %
- Dyspnée 25 %
- Hypotrophie gravissime 77 % se situant très en dessous de P3 ou de 3 déviations standard.

Enfin 22 c'est-à-dire 20 % d'entre eux sont morts, dont 18 avant un an et 11 avant 6 mois.

Les données hémodynamiques connues pour 12 enfants sur les 22 décédés ne permettent pas de différencier les formes mortelles de celles compatibles avec la survie et il n'y a pour ces 12 cas aucun parallélisme entre la très mauvaise tolérance et l'hypertension pulmonaire; les pressions pulmonaires s'échelonnaient

en effet entre 56 mm et 124 mmHg de pression systolique.

Ces observations viennent confirmer l'importance et la priorité soulignées par tous les auteurs(3) des signes cliniques sur l'hypertension pulmonaire. En outre, il est parfois difficile chez le nourrisson d'avoir des données hémodynamiques complètes, en particulier pour les valeurs des résistances pulmonaires et les données cliniques sont d'excellents critères sur lesquels on se base pour poser l'indication du banding.

Etudiés par de nombreux auteurs ces signes sont, en plus des signes fonctionnels :

- à l'examen : une cinétique violente

un souffle diastolique roulant à la pointe, signant la présence d'un shunt important

l'éclat du 2^o bruit au foyer pulmonaire signant l'hypertension pulmonaire.

- à la radio : (20)

l'existence d'une cardiomégalie et surtout d'un gros ventricule gauche

des signes d'hypervascularisation pulmonaire importante, traduisant la surcharge et son caractère "hypervolémique".

- à l'E.C.G. (GAMMELGAARD, HIGASHINO et MOSS (11))

des signes d'hypertrophie biventriculaire combinée
une surcharge gauche de type diastolique (+++).

La présence d'une hypertrophie ventriculaire droite importante doit faire craindre une hypertension pulmonaire obstructive et la survenue de complications.

LES INCIDENTS ET ACCIDENTS PER-OPERATOIRES
ET POST-OPERATOIRES LES PLUS SOUVENT SIGNALES

En cours d'intervention :

a) Troubles du rythme

- bradycardie
- bloc auriculo ventriculaire
- tachycardie annonçant la défaillance cardiaque aiguë.

Leur apparition doit faire relâcher la striction.

L'apparition d'extrasystoles pouvant en revanche être considérée comme bénigne.

b) Autres troubles

- bloc droit
- onde de lésion à l'E.C.G. souvent en rapport avec une torsion ou une compression.
- hémorragies de l'artère pulmonaire ou du ventricule droit.

Accidents post-opératoires :

- asystolie
- insuffisance neurorespiratoire
- troubles de la ventilation - atélectasie
 - encombrement bronchique
- accès de dyspnée paroxystique qui seraient en rapport avec un bronchospasme.

Conséquences lointaines de l'intervention :

Malgré la mortalité de l'intervention de Dammann-Muller (BRUINS 23,5 %) dans les communications inter-ventriculaires compliquées ou non de canal artériel (26), et l'amélioration qu'elle apporte, poser l'indication

du cerclage de l'artère pulmonaire c'est cependant accepter un risque opératoire, c'est enfin obliger à une intervention ultérieure pour, outre la fermeture complète, élargir la sténose artificielle.

L'incidence de cette sténose sur les difficultés opératoires lors de la réparation sous circulation extra-corporelle a fait l'objet d'études des promoteurs du banding qui ont réopéré des enfants dès 1962 :

- HOLLMANN & COOLEY en 1966 (10) signalent un décès lors de 14 réinterventions sur 68 enfants ayant subi un banding entre 1959-1965 avec 15 % de mortalité.

- MORROW en 1968 (15) : 2 morts sur 12 réinterventions, morts rapportées à une sténose hypertrophique de l'infundibulum pulmonaire.

Ces auteurs lèvent la sténose en excisant longitudinalement la bandelette qui est incorporée dans la paroi artérielle, puis referment en mettant un patch.

Ils conseillent d'attendre si possible de 3 à 9 ans entre les deux interventions, les résultats seraient plus mauvais en cas d'intervalle plus court.

La réintervention est envisagée :

soit parce que l'enfant est assez grand

soit parce que des signes de mauvaise tolérance sont apparus
(courbe de poids stationnaire, cyanose sévère).

Mais il faut peut-être insister sur le fait que la mortalité opératoire élevée lors de ces réparations sous circulation extra-corporelle serait attribuable à la forme anatomique particulière de ces communications inter-ventriculaires à très gros shunt et à déhiscences souvent multiples, dont la mauvaise tolérance a forcé à une première intervention de "sauvetage".

Nous verrons plus loin qu'il en a été de même d'un des enfants suivis dans le Service de Cardiologie Infantile.

M A T E R I E L D E N O T R E E T U D E

Nous avons étudié et suivi les enfants hospitalisés dans le service de cardiologie infantile du Docteur NOUAILLE pour une communication interventriculaire et ayant subi une intervention de DAMANN-MULLER, entre Novembre 1966 et Novembre 1969.

Nous avons estimé :

- la polypnée pour une fréquence respiratoire supérieure à 50 mouvements par minute, nos malades étant tous des nourrissons.

- la défaillance cardiaque sur l'existence d'une hépatomégalie importante supérieure à 2 cm sous le rebord costal accompagnée d'une tachycardie avec ou sans bruit de galop, d'appréciation difficile chez le nourrisson et d'une cardiogalie, les oedèmes périphériques étant objectivés par de grandes variations de la courbe de poids.

- l'hypotrophie, en nous référant aux courbes de croissance standard donnant les écarts par rapport aux normes :

- . au dessous de P3 l'hypotrophie est majeure
- . entre P3 et P25, l'hypotrophie est modérée
- . au dessus de P25, on peut considérer la croissance comme relativement satisfaisante.

- la fréquence des infections respiratoires est en revanche plus difficile à apprécier chez ces enfants polypnéiques dont les infections se prolongent, s'intriquent ou ne sont pas comptées, car trop fréquentes.

A l'examen, nous avons recherché :

- A l'auscultation à la pointe : un souffle diastolique roulant traduisant classiquement une sorte de rétrécissement mitral fonctionnel secondaire à l'augmentation du flux sanguin due au shunt gauche droite.

au foyer pulmonaire un éclat du 2° bruit signant l'hypertension pulmonaire.

- A la radiographie, nous avons apprécié la cardiomégalie en calculant le rapport cardio-thoracique et le coeur est de volume :

- normal pour un rapport cardio-thoracique inférieur ou égal à 0,55
- V1 pour un rapport cardio-thoracique compris entre 0,56 et 0,60
- V2 pour un rapport cardio-thoracique compris entre 0,61 et 0,65
- V3 pour un rapport cardio-thoracique supérieur à 0,65

Egalement : la position de la pointe cardiaque
l'aspect de l'arc moyen
la vascularisation pulmonaire

- A l'électrocardiogramme, nous avons estimé qu'il y avait

• une surcharge bi-ventriculaire combinée devant l'association de potentiels de grande amplitude dans les précordiales droites et dans les précordiales gauches et surtout devant un aspect R/S de V1, V2 à V5, V6.

• une surcharge ventriculaire droite devant :

- une onde R $>$ 35 mm avant 6 mois
- " " $>$ 25 mm après 6 mois
- R exclusif en V1 ou un rapport R/S $\geq$ 4 mm en V1 de 0-5 ans
- un S en V5 $>$ 15 mm
- un T + en V1

• une surcharge ventriculaire gauche devant

- un R en V5 $>$ 35 mm
- une somme R V5 + S V1 $\geq$ 40
- un T - en V5 après 5 mois
- un q en V5, V6 $>$ 5 mm traduisant une surcharge de type $\approx$

diastolique.

En fait ces signes traduisant l'une ou l'autre surcharge étant rarement tous présents la surcharge est alors le plus souvent traduite par l'augmentation des amplitudes électriques.

Les explorations hémodynamiques ont permis

a) de classer les communications interventriculaires de nos malades :

- . par l'importance du shunt
- . par la pression artérielle pulmonaire

b) de calculer le rapport pression systolique pulmonaire sur pression systémique,

c) enfin de connaître les saturations artérielles et de préciser l'existence éventuelle d'un shunt bidirectionnel.

L'angiographie n'a été faite que pour confirmer le diagnostic de communication interventriculaire simple en cas de doute avec une forme complexe.

INDICATIONS ET RESULTATS

DE NOS INTERVENTIONS

En 1964, une première tentative de rétrécissement de l'artère pulmonaire chez une enfant âgée de 14 mois s'était terminée par la mort de celle-ci sur la table opératoire par arrêt cardiaque irréversible après bradycardie apparue au moment de la striction.

Depuis Novembre 1966, devant l'état critique de certains enfants, ces interventions ont été reprises et notre étude porte sur 27 enfants porteurs d'une communication interventriculaire avec ou sans canal associé, ayant depuis lors subi une intervention de DAMANN-MULLER pour lesquels nous avons un recul de 6 à 36 mois.

MORTALITE

Sur ces 27 enfants, nous avons 4 décès (observations 24-25-26-27) dont :

- 1, 3 mois après banding à l'occasion d'une pneumopathie compliquée d'insuffisance cardiaque (obs. n° 27).

- et 3 survenus au cours ou décours de l'intervention, l'un d'entre eux étant mort du seul choc opératoire à l'ouverture du thorax avant le banding proprement dit (obs. 26).

Le 2e étant décédé 4 jours après l'intervention de troubles de la conduction apparus à la 36e heure. L'E.C.G. ayant montré des signes d'intoxication digitalique, il est difficile de déterminer les responsabilités relatives de l'intervention, de la cardiopathie évoluant pour son propre compte, ou de l'intoxication digitalique (observation 24)

Quant au 3e décès enfin, il est survenu 1 mois après le banding chez une enfant qui avait présenté un important encombrement trachéo-bronchique et n'avait pu ventiler seule durant 4 semaines. Elle est décédée quelques jours

après l'arrêt de la ventilation assistée dans un tableau d'O.A.P. (Obs. 25)

3 points communs lient ces trois décès :

Les trois enfants opérés étaient en insuffisance cardiaque.

Deux d'entre eux (observations 24 et 26) avaient un shunt bidirectionnel et une saturation à 88 et 78 %, l'un d'entre eux ayant même fait des malaises avec cyanose.

Enfin, ils avaient tous une surcharge ventriculaire droite à l'E.C.G. qui, nous l'avons vu, doit être considérée comme annonçant des complications.

Il est certain que la C.E.C. étant réalisable chez des enfants de plus en plus jeunes, un petit nombre de nos malades pourraient à l'heure actuelle bénéficier de la réparation complète d'emblée avec cependant un risque plus important (obs. 1, 4, 22, 23).

Dans l'ensemble, ils n'avaient cependant ni le poids ni l'âge permettant facilement la réparation complète. En effet :

-- L'AGE

Au moment de l'intervention se répartit ainsi :

- de 0-3 mois : 2 cas (observations 10 et 17) le plus jeune ayant 1 mois
3 semai
- de 3-6 mois : 14 cas (observations 2-3-5-7-8-9-12-13-14-18-24-25-26 et 27)
- de 6-9 mois : 4 cas (observations 6-15-19 et 20)
- de 9-12 mois : 2 cas (observations 16 et 21)
- plus de 12 mois : 5 cas (observations 1-4-11-22 et 23).

-- LE POIDS

Sur 27 opérés seuls 2 enfants avaient atteint le poids de 7 kg (obs. 1 et 4).

LES INDICATIONS CLINIQUES

La tolérance des communications interventriculaires devenant spontanément meilleure une fois passé le cap difficile de la première année, le banding représentant un risque chez des nourrissons très fragiles, pour chacun d'entre eux l'indication opératoire a été sévèrement discutée et n'a été retenue qu'en cas de résistance au traitement médical d'épreuve :

- Traitement de l'asystolie comportant dans le service de cardiologie infantile :

- digitaliques
- diurétiques
- antibiotiques

- Essais de réduction de l'hypotrophie par un "maternage" attentif durant un à deux mois.

- Prévention des infections respiratoires par une antibiothérapie systématique et intensive, car les décompensations sont souvent précipitées par la moindre infection respiratoire.

Les éléments de mauvaise tolérance qui ont décidé à l'intervention ont été :

- la défaillance cardiaque
- l'hypotrophie
- la mauvaise tolérance pulmonaire.

LA DEFAILLANCE CARDIAQUE

La défaillance cardiaque a été l'indication au cerclage 9 fois sur 27 (observations 5-7-10-11-14-et 24-25-26-27, ces 4 derniers enfants étant décédés).

Survenant pratiquement toujours à l'occasion d'une pneumopathie à germes banaux, elle est marquée par une hépatomégalie souvent très importante dépassant deux cm sous le rebord costal

- une recrudescence de la dyspnée avec tirage et parfois une discrète cyanose péri-buccale

- les oedèmes périphériques étant habituellement

absents ou très discrets, objectivés par de grandes oscillations de la courbe de poids. Seul l'œdème pulmonaire est assez souvent patent marqué par un peu de mousse aux lèvres et des râles à l'auscultation des poumons, encore qu'il soit difficile de déterminer ce qu'il faut attribuer à l'œdème hémodynamique ou à l'œdème infectieux.

L'insuffisance cardiaque était associée à une courbe de poids absolument stationnaire dans 6 cas (observations 7-10-14-24-26 et 27) et à une hypotrophie moins importante les trois autres fois (obs. 5-11 et 25).

L'évolution après l'intervention a été favorable chez tous les enfants qui ont survécu, la polypnée et l'hépatomégalie régressant dès les premiers jours suivant l'intervention.

Cette cédation a toujours été durable et aucune rechute n'a été notée par la suite.

L' HYPOTROPHIE

L'hypotrophie est pour nous une des meilleures indications de l'intervention de DAMMANN-MULLER. Tous les enfants tolérant mal leur cardiopathie sont certes de grands hypotrophiques avec une courbe de croissance les situant très au dessous de P3.

L'étude de leur croissance montre qu'il faut cependant distinguer deux degrés dans la gravité de l'hypotrophie :

- d'une part des enfants ayant une courbe de croissance pondérale absolument plate, stagnant au même poids durant plusieurs mois, 14 sur nos 27 opérés ont une courbe de ce type.

Chez huit d'entre eux, le retard s'installa dès les premiers jours de la vie et à l'âge de 3 mois 4 n'ont toujours pas rattrapé leur poids de naissance (ex. Fig. 1 courbe a) (observations 2-10-14 et 17), les 4 autres ayant gagné 100 à 200 gr en trois mois (observations 7-12-26 et 27).

Les six autres ont un poids qui stagne après avoir eu une croissance plus ou moins satisfaisante durant les premiers mois. (ex. Fig. 1 courbe b) (observations 3-8-9-13-19 et 24).

- d'autre part des enfants dont l'hypotrophie s'aggrave régulièrement leur gain de poids étant insuffisant (200 gr par mois en moyenne) 12 courbes sont

de ce type (ex. Fig. 4) (observations 4-5-6-11-15-16-18-20-21-22-23 et 25).

Si l'hypotrophie était associée :

- . à une insuffisance cardiaque 9 fois
- . à une très mauvaise tolérance pulmonaire 3 fois

elle a été le facteur déterminant à l'intervention pour les quinze autres cas.

Après l'intervention

Le développement pondéral s'est fait selon trois modes évolutifs :

- Amélioration rapide : 17 fois l'intervention entraîne une véritable cassure de la courbe pondérale qui prend une pente nettement ascendante dès les premières semaines . Les 14 enfants qui avaient une courbe stationnaire, ont une évolution de ce type et par la suite ils auront tous une croissance régulière tout en restant de grands hypotrophiques. Fig. 1-2 et 3.
- Amélioration retardée : deux fois en effet (observations 20 et 21. Fig. 4 et 5) ce n'est qu'au bout de six mois que la courbe pondérale amorce une ascension significative et ce en l'absence de complications post-opératoires
- Amélioration nulle : (Fig. 5 et 6 exemple Fig. 4) 5 fois aucune modification de la croissance n'est notée après le banding. L'inefficacité de celui-ci a d'ailleurs été confirmée par un cathétérisme et une angiographie pour un des malades (observation 16).

Trois de ces enfants étant, en outre, porteurs de malformations associées, il est difficile de savoir alors avec certitude si la communication intertriculaire est seule responsable de l'hypotrophie ou s'il ne s'agit pas d'une hypotrophie indépendante, élément indépendant dans un complexe poly malformatif (observations 18 et 23).

La reprise de l'appétit est nette dès les premiers jours et en l'absence de complications post-opératoires nous avons constaté que quels que soient l'âge et le poids au jour de l'intervention le gain de poids est en moyenne dans les cas favorables :

3 mois après l'intervention :

- . de 800 à 1 000 gr 6 fois (9-11-12-14-17 et 19)
- . de 1 000 à 1 500 gr 5 fois (3-4-10-13-15)

- . de 1 500 à 2 000 gr 2 fois (obs. 2-5)
- . plus de 2 000 gr 3 fois (obs. 6-7-8)

6 mois après l'intervention :

- . de 1 600 à 2 000 gr 4 fois (obs. 9-11-12-17)
- . de 2 000 à 2 500 gr 6 fois (obs. 3-4-10-13-14-19)
- . de 2 500 à 3 000 gr 2 fois (obs. 2-5)
- . de 3 400 à 4 000 gr 3 fois

Quand l'hypotrophie n'est pas améliorée la prise de poids est au bout de trois mois :

- . inférieure à 500 gr chaque fois

au bout de 6 mois :

- . égale à 500 gr 2 fois (obs. 1 et 23)
- . de 500 à 1 000 gr 3 fois (obs. 16-18 et 21)
- . plus de 1 000 gr 1 fois (obs. 20, les observations 20 et 21 étant celles des enfants s'étant améliorés au bout de 6 mois seulement.

Enfin, dans le cas d'un enfant (observation 22) des complications post-opératoires graves et prolongées ont entraîné une perte de poids qui semble devoir se réparer progressivement.

LA MAUVAISE TOLERANCE PULMONAIRE

Les infections pulmonaires sont d'une fréquence difficile à apprécier, car le plus souvent intriquées. Elles sont le plus souvent à germes banaux et mal évitées par le traitement antibiotique préventif donné à titre systématique.

Elles sont notées chez dix enfants sur 27 (observations 1-5-9-11-14-15-19-20-21-23) et sont responsables d'une insuffisance cardiaque mettant leurs jours en danger pour trois d'entre eux (obs. 5-11-14).

La polypnée est encore plus fréquente, puisque notée 19 fois, elle est toujours permanente accompagnée de tirage diaphragmatique.

Après l'intervention aucune amélioration n'est notée chez deux malades (obs. 17 et 18). Chez tous les autres en revanche, la diminution de la polypnée et des

infections pulmonaires est spectaculaire dès les premiers jours de la période post-opératoire avec pour heureuse conséquence des progrès moteurs évidents.

Les autres signes permettant d'apprécier la forme clinique des communications interventriculaires :

L' AUSCULTATION

En plus du souffle systolique de shunt l'examen a trouvé :

- un éclat du 2e bruit au foyer pulmonaire signant l'hypertension pulmonaire
- un souffle diastolique roulant à la pointe dû à un rétrécissement mitral fonctionnel conséquence du débit augmenté passant dans le ventricule gauche, 14 fois sur 27 avant l'intervention. Il ne persiste qu'une seule fois après l'intervention (16) et apparaît après intervention chez deux enfants chez lesquels il n'avait pas été entendu auparavant (observations 21 et 22). On admet dans ces deux cas que le banding ayant abaissé les pressions dans l'artère pulmonaire, le shunt a secondairement augmenté.
- un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire noté en faveur pulmonaire dans 5 cas (observations 11-15-17-20-22) dans les mois qui ont précédé l'intervention.

LES SIGNES RADIOLOGIQUES

L'importance de la cardiomégalie est très variable dans nos cas de communications interventriculaires.

L'hypertrophie est le plus souvent globale et très importante, puisque :

- 10 malades sur 27 ont un rapport cardio-thoracique supérieur à 0,65
- 10 malades sur 27 ont un rapport entre 0,61 et 0,65
- 7 malades ont un rapport entre 0,56 et 0,60

Après le cerclage, le volume cardiaque se modifie lentement et ne peut être apprécié qu'avec un certain recul. Ainsi sur 23 cas ayant un recul de six mois :

- 15 fois la cardiomégalie est très diminuée
- 6 fois elle est de même importance
- 2 fois elle augmente

L'hypervascularisation pulmonaire en revanche diminue nettement dès la période post-opératoire.

L' ELECTROCARDIOGRAMME.

Les anomalies du tracé E.C.G. (tableau II) sont constantes, mais de forme et d'importance variables. Rappelons que c'est surtout la présence de signes de surcharge ventriculaire gauche de type diastolique qui indique l'existence d'un shunt à gros débit dépassant les possibilités de travail du coeur et qui constitue l'indication la meilleure du banding.

• Sur les 27 malades opérés :

- 13 avaient une surcharge biventriculaire combinée
- 6 avaient une surcharge biventriculaire à prédominance gauche
- 8 avaient une surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Après l'intervention : Avec un recul de 6 mois :

- pas de modification 9 fois
- diminution isolée de la surcharge gauche 1 fois
- diminution isolée de la surcharge droite 6 fois
- diminution des signes gauches et des signes droits 4 fois
- augmentation de la surcharge gauche 1 fois
- augmentation de la surcharge droite 3 fois.

LES DONNEES HEMODYNAMIQUES

L'équipe de cathétérisme du Service de Cardiologie Infantile et plus particulièrement les Docteurs M. THIBERT, SIMON, CAMUS et JEUNE que nous remercions spécialement pour leur obligeante collaboration, s'est chargée des explorations hémodynamiques.

Tous les malades ont subi un cathétérisme préopératoire et dans certains cas une angiographie pour confirmer le diagnostic de communication interventriculaire simple.

Parmi les malades opérés :

- 23 ont une communication interventriculaire de type IIb, un d'entre eux étant presque une forme de type III (observation 18)

• 4 seulement ont une communication interventriculaire de type IIa (observations 6-11-12 et 15).

La persistance du canal artériel dont la particulière fréquence a été soulignée par tous les auteurs, a été retrouvée au cathétérisme chez 4 enfants.

- canal avec faible shunt deux fois (observations 13 et 14)
- canal sans shunt deux fois (observations 4 et 18)

En réalité, la persistance du canal artériel a été recherchée systématiquement en cours d'intervention et a été retrouvée 12 fois sous forme d'un canal ou d'un gros ligament artériel perméable ou non (observations 2-3-4-5-6-7-13-14-17-18-19 et 20).

LA SATURATION

La saturation en oxygène dans le sang périphérique a été mesurée 22 fois et a été trouvée :

- $\geq 93\%$: 8 fois (observations 2-3-7-8-10-13-21 et 26)
- 90-92 % 6 fois (observations 6-9-11-17-20-27)
- $< 90\%$ 8 fois (observations 4-14-16-18-19-22-24 et 25), en fait les valeurs sont très contestables chez le très petit enfant, en raison de la fréquence des cris et de troubles du rythme mineurs (extrasystoles) au moment des explorations.

LES RESISTANCES PULMONAIRES

La résistance pulmonaire est le plus souvent augmentée (supérieure à 3 unités/l/mn/m², mais le rapport R.P./R.S. est favorable (inférieur à 0,45) sauf dans deux cas (observations 14 et 22).

LE CATHETERISME POST-OPERATOIRE

Le cathétérisme post-opératoire a été fait 4 fois : (observations 1-16-18 et 22).

Il a montré la présence d'un gradient entre le ventricule droit et les branches de l'artère pulmonaire dans 3 cas, confirmant ainsi l'efficacité du cerclage, en montrant une baisse de la pression systolique dans l'artère pulmonaire et une réduction du shunt.

Enfin, 3 fois l'angiographie a permis de visualiser le rétrécissement sur les clichés de profil (observations 1-16-22).

Dans 1 observation, au contraire, le cathétérisme et l'angiographie confirment l'échec du cerclage (observation 18).

L'INTERVENTION

Tous nos enfants ont été opérés dans le Service du Professeur HATHE. Nous remercions très vivement le Docteur LENOIRE qui les a personnellement opérés et qui nous a aidé de ses précieux conseils.

Les enfants ont été opérés selon la technique suivante :

- Après thoracotomie par le 4^e espace intercostal gauche.

1) Vérification de l'absence de canal artériel ou, dans le cas contraire, section de celui-ci même s'il n'est réduit qu'à un petit ligament artériel non perméable.

2) Puis intervention de DAMMANN-MULLER proprement dite : après incision du pédicule en avant du phrénique, on passe une soie tressée n° 4 aussi près du coeur que possible et on prend les pressions dans les ventricules droit et gauche et dans l'artère pulmonaire, et on laisse l'aiguille en place dans l'artère pulmonaire gauche périphérique.

On serre la soie et on vérifie la courbe des pressions. Pour obtenir une baisse significative de la pression dans l'artère pulmonaire il est habituellement nécessaire de réduire le diamètre pulmonaire de plus de moitié jusqu'à obtention d'un thrill de sténose.

On tente d'obtenir une pression systolique pulmonaire de 30 à 35 mm. de Hg. et ce quelle que soit l'augmentation de la pression dans le ventricule droit.

On apprécie la bonne tolérance de la striction sur l'E.C.G. : si l'apparition d'extrasystoles est sans gravité, il n'en est pas de même d'une bradycardie qui impose de relâcher aussitôt la striction. En fait, hormis le cas malheureux de notre petite opérée de 1964, un tel accident ne s'est pas produit pour les malades de notre série.

On contrôle enfin l'efficacité de l'intervention par la prise des pressions après le "banding" dans les deux ventricules et dans l'artère pulmonaire en aval de la sténose.

Le contrôle du banding par la mesure de la saturation en oxygène a été employé, mais celle-ci étant en fait très variable en raison des conditions très artificielles créées par l'anesthésie, est finalement un très mauvais reflet de l'efficacité du banding (Tableau III).

LA PERIODE POST-OPERATOIRE

Durant la période post-opératoire, tous nos malades ont été pris en charge à l'Hôpital des Enfants Assistés par le Service de Réanimation de Monsieur le Professeur THIEFFRY dirigé par les Docteur HUAULT et JOLY que nous remercions pour la part importante qu'ils ont dans le succès final des interventions.

Ainsi tous nos enfants ont bénéficié des méthodes modernes de ventilation assistée et de réanimation qui ont permis de réduire la mortalité post-opératoire au minimum.

LES COMPLICATIONS POST-OPERATOIRES

Elles sont en effet relativement fréquentes (9 cas) et représentent précisément ce cap difficile surmontable grâce à la réanimation intensive.

Dans notre série nous comptons :

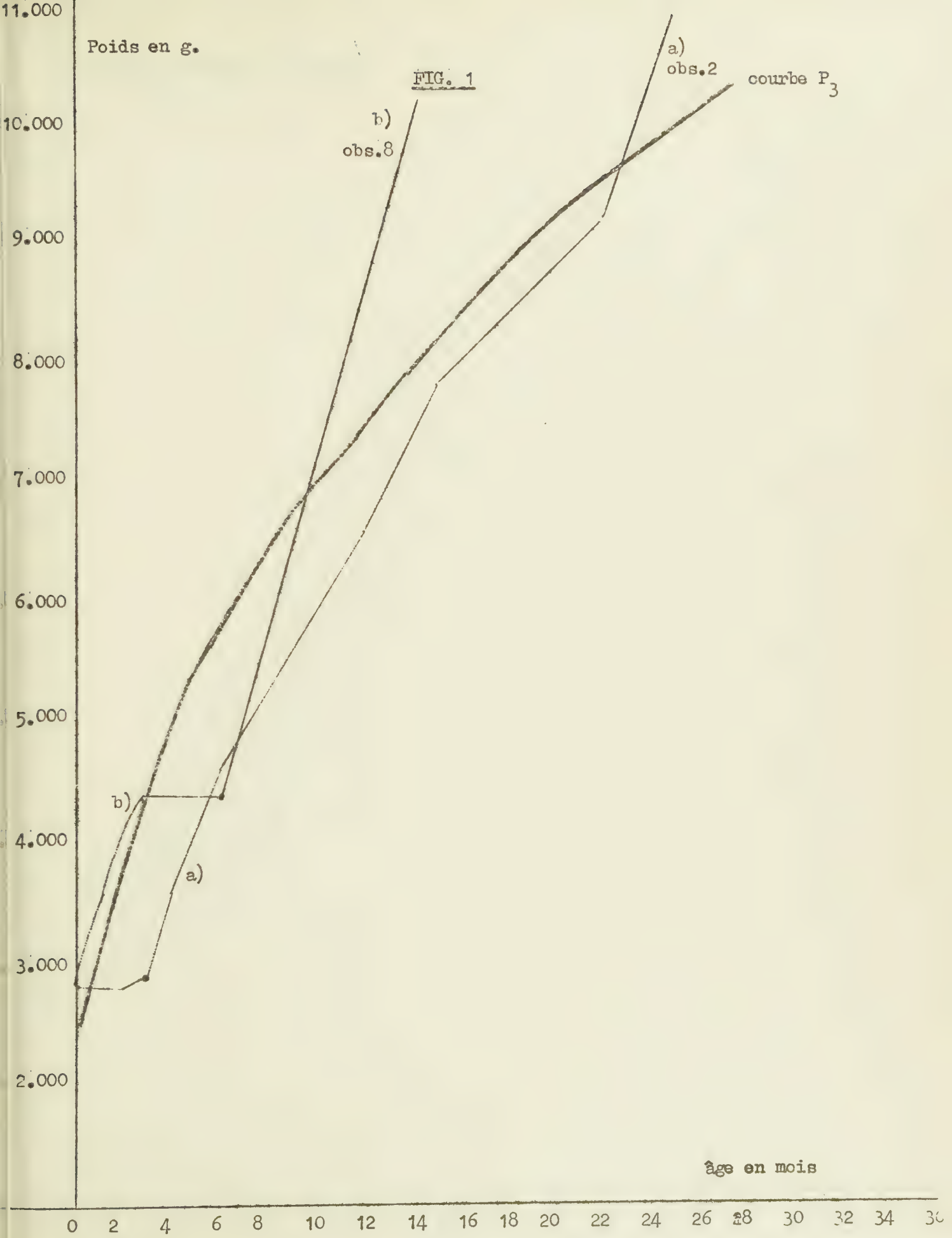
- infections respiratoires 2 cas (obs. 12 et 17)
- troubles de la ventilation : 2 cas (obs. 2 et 27) d'atélectasie ayant une fois pour cause une malposition du tube d'intubation trachéale.
- frottement péricardique fugace (observation 4)
- sténose sous-glottique accompagnée d'infection O.R.L. (observation 22)
- enfin trois arrêts circulatoires :
 - . le premier après arrachement de la canule d'intubation a vite cédé au massage externe (observation 22)

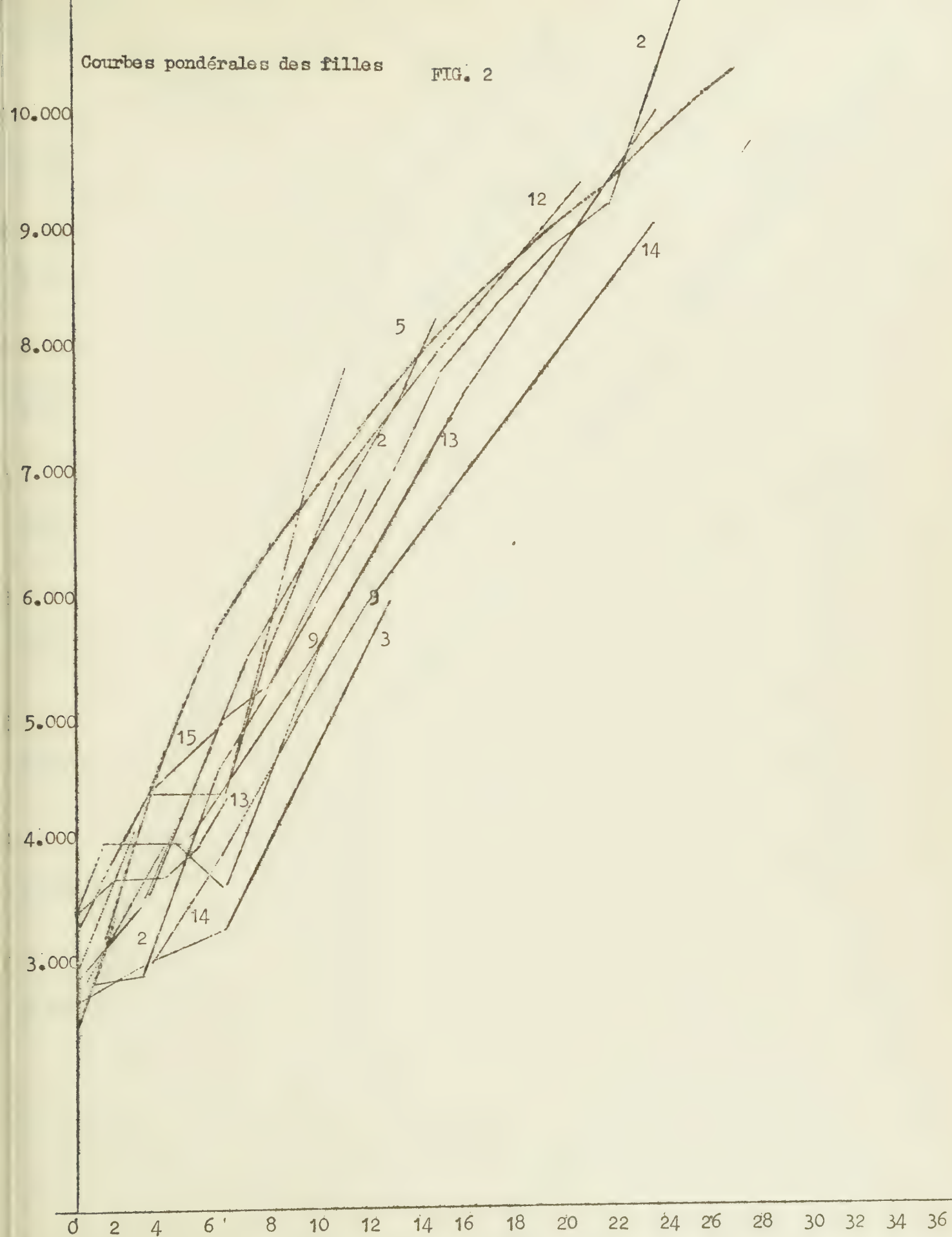
- . le second s'est produit au 4è jour et a laissé de graves séquelles neurologiques ((observation 19)
 - . le troisième enfin a été l'aboutissement fatal d'un bloc auriculo-ventriculaire complet (observation 24)
- insuffisance neuro-respiratoire : deux enfants n'ont en effet pu reprendre une ventilation spontanée durant plusieurs semaines après l'intervention (obs. 11 et 25).

LA REINTERVENTION

La réparation complète n'a été tentée que chez un enfant de notre série (obs.1). S'il n'y a pas eu de difficulté du fait du banding, elle s'est cependant soldée par un échec dû à l'existence de déhiscences multiples de la paroi interventriculaire et à un lâchage des sutures.

Une deuxième tentative de fermeture complète a été ensuite couronnée de succès.





Poids en g.

11.000

10.000

9.000

8.000

7.000

6.000

5.000

4.000

3.000

Courbes pondérales des
garçons

FIG. 3

7

6

4

1

11

10

0 2 4 6 8 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32 34 36



Poids en g.



Poids en g.

11.000

10.000

9.000

8.000

7.000

6.000

5.000

4.000

3.000

2.000

Echecs garçons

FIG. 5

P₃

23

22

20

10

22

20

19

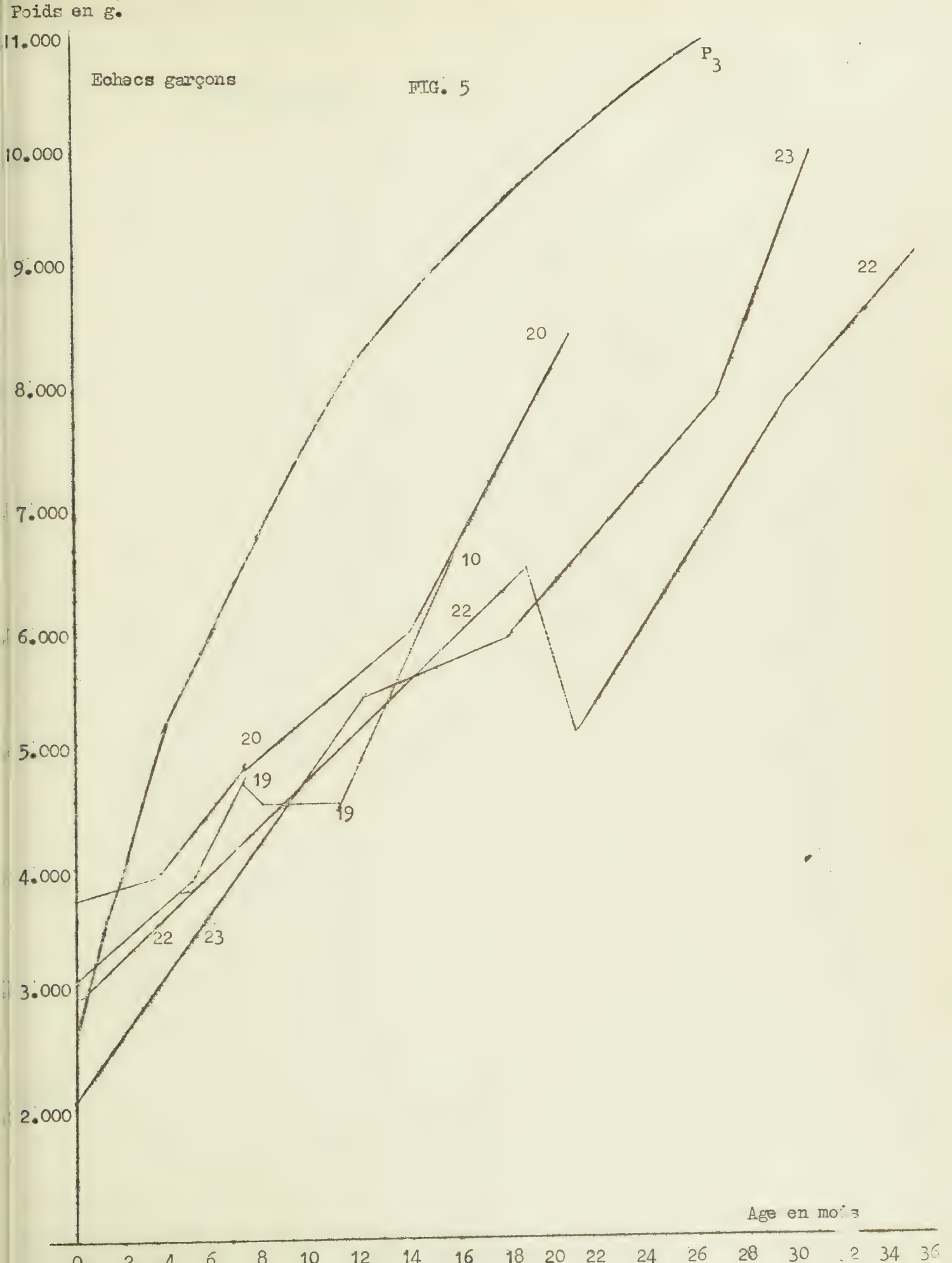
19

22

23

Age en mois

0 2 4 6 8 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32 34 36



Poids en g.

11.000

10.000

9.000

8.000

7.000

6.000

5.000

4.000

3.000

2.000

Echecs filles

FIG. 6

P₃

21

17

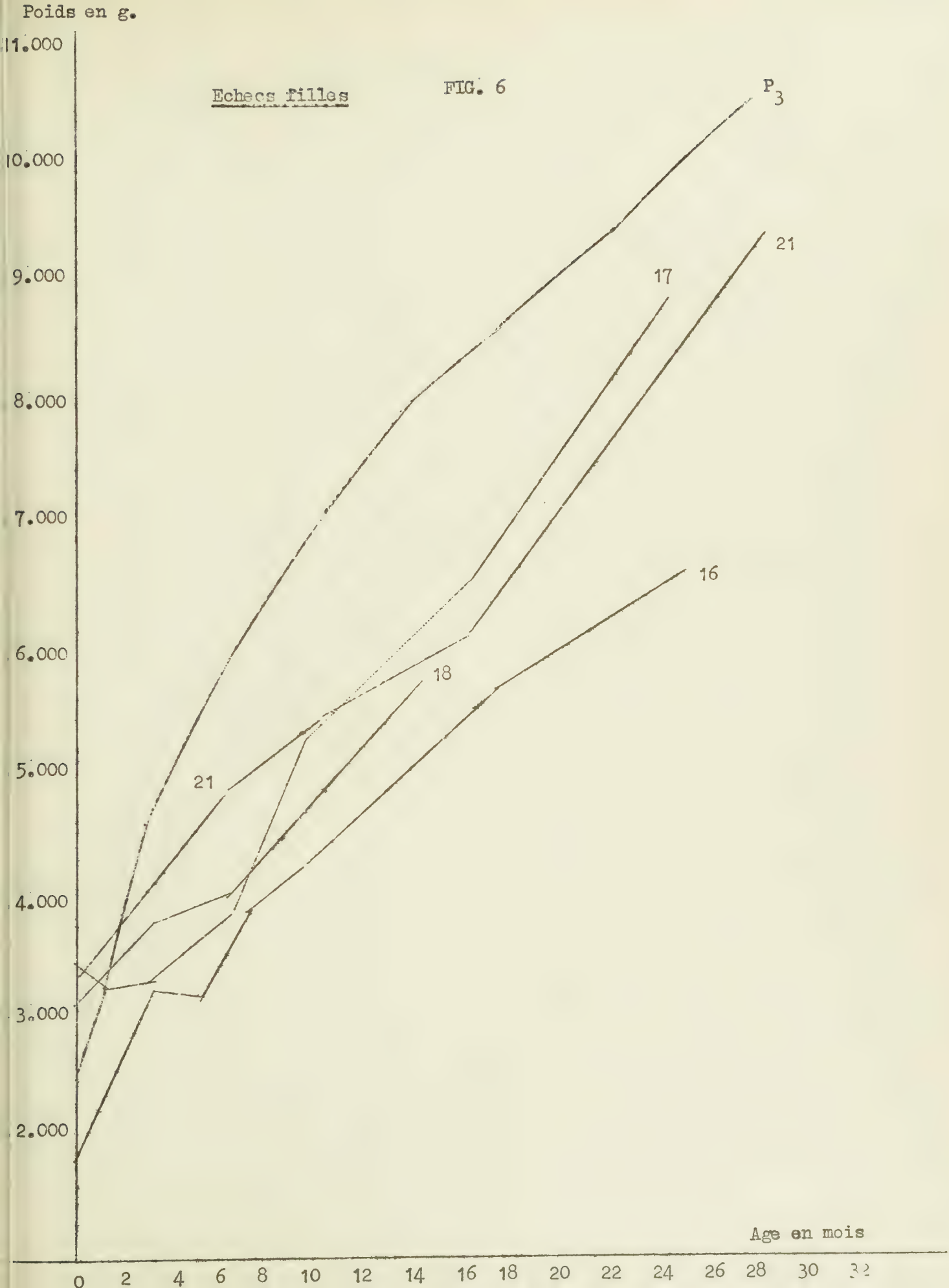
16

18

21

Age en mois

0 2 4 6 8 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32



Poids en g.

11.000

10.000

9.000

8.000

7.000

6.000

5.000

4.000

3.000

2.000

Garçons non opérés

FIG.7

P₃

1

14

7

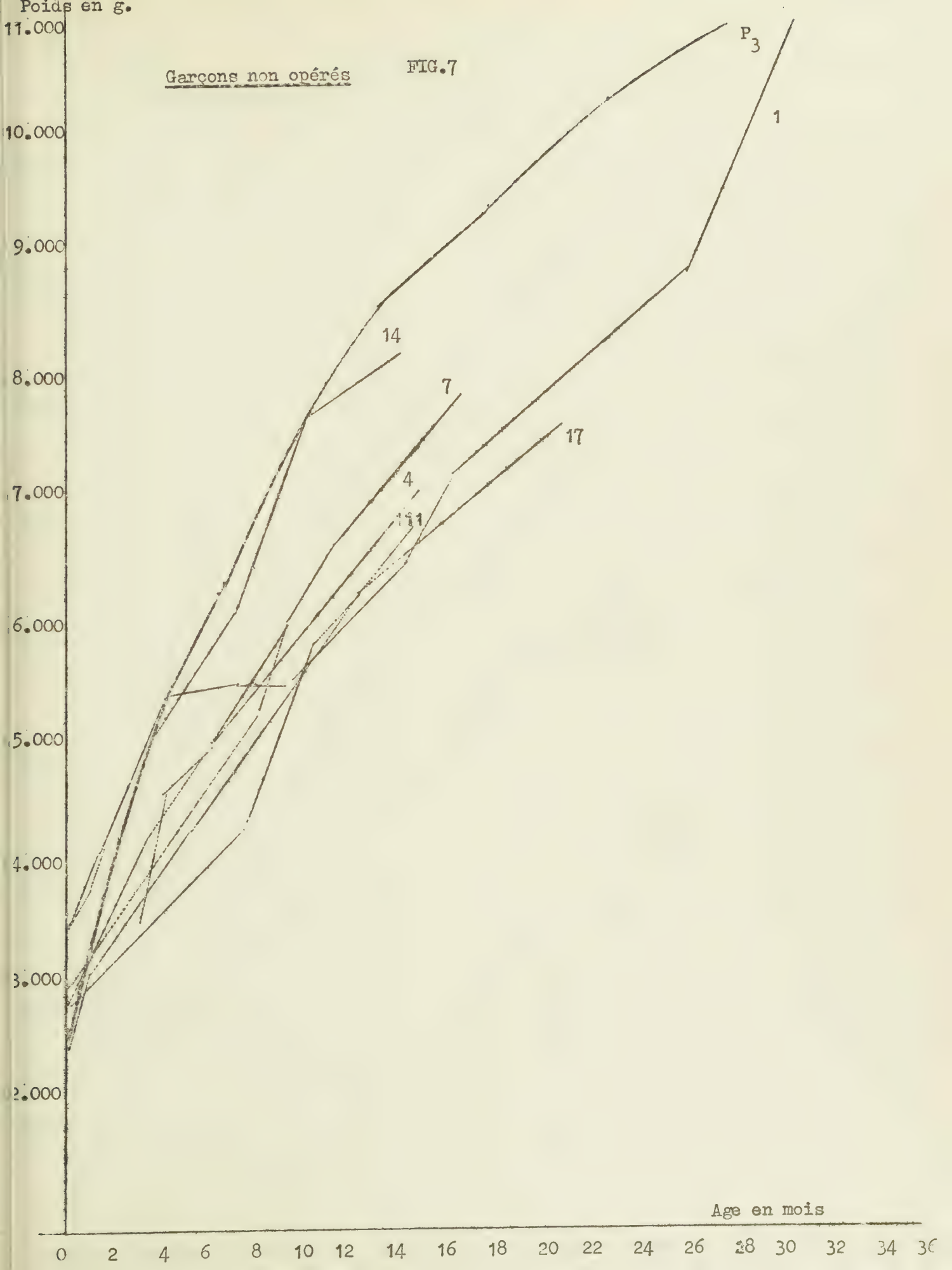
17

4

11

Age en mois

0 2 4 6 8 10 12 14 16 18 20 22 24 26 28 30 32 34 36



Filles non opérées

P₃

HYPOTROPHIE				DEFAILLANCE CARDIAQUE		TOLERANCE PULMONAIRE		AMELIORATIO GLOBALE	
	à Poids stat.		Non améli.		Non amél.	Polypnée	Inf. Pulm.		
						Non amél.	Non amél.		
1		X	X			X	X	+	
2	X					X		+++	
3	X					X		+++	
4		X				X		++	
5		X		X		X	X	++	
6		X				X		+++	
7	X			X				+++	
8	X							++	
9	X					X	X	++	
10	X			X		X		++	
11		X		X			X	++	
12	X					X		++	
13	X							+++	
14	X			X		X	X	+++	
15		X				X	X	++	
16		X	X			X		-	
17	X					X		-	
18		X	X			X		-	
19	X							++	
20		X	X			X	X	+	
21		X	X			X	X	+	
22		X	X					-	
23		X	X			X	X	-	
24	X			X		X		DCD	
		X		X				DCD	
	X			X				DCD	
	X			X				DCD	

E. C. G.						C. T. R.	
	Axes		SurchARGE	EVOLUTION		Préop.	6 mois Postop.
	Pré.	Post.	Pré.	Signes G.	Signes D.		
1	+ 90	+ 100	SBVD	↘	↘	0,64	0,67
2	150	150	SBV	↘	-	0,66	0,61
3			SBV	-	-	0,58	0,54
4	+ 60	-	SBVG	-	-	0,64	0,62
5	+ 110	-	SBVG	↗	↗	0,62	0,54
6	+ 120	+ 90	SBV	↘	↘	0,70	0,64
7	+ 150	+ 90	SBV	↘	↘	0,68	0,63
8	100	-	SBVG	↘	↘	0,63	-
9	+ 80	-	SBV	-	-	0,71	0,69
10			SBV	↘	-	0,56	-
11	100	-	SBVD	↘	-	0,61	0,59
12	130	120	SBVD	-	-	0,75	-
13	- 10	Inc.	SBV	↘	-	0,65	0,58
14	- 30	-	SBV	↘	-	0,64	0,60
15			SBVG	-	↘	0,58	-
16	+ 50	-	SBV	↘	-	0,63	0,60
17	+ 150	-	SBV	↘	↗	0,70	0,65
18	+ 160	+ 130	SBV	-	-	0,57	-
19	+ 70	-	SBV	-	-	0,64	0,63
20	+ 70	-	SBVG	-	-	0,62	-
21	Inc.	+100	SBV	-	-	0,66	0,64
22	- 50	Inc.	SBVG	↘	↗	0,59	0,60
23	+ 130	+ 100	SBVD	-	-	0,58	-
24	+ 30		SBVD				
25	+ 90		SBVD				
26	Inc.		SBVD				
27	+ 90		SBVD				

SBV : SurchARGE biventriculaire combinée.

SBVD : SurchARGE biventriculaire à prédominance droite.

SBVG : SurchARGE biventriculaire à prédominance gauche.

TABLEAU III

CATHETERISME						INTERVENTION			
PRE-OP.				POST-OP.		P.A.P.		P.V.D.	
SHUNT	P.A.P.	R	$\frac{AP}{Ao.}$	SHUNT	P.A.P.	Pré.	Post.	Pré.	Post.
1	4 vol.	75	0,83	2 vol.	35	50	30	60	80
2	4 vol.	80	1			70	35	70	70
3	5 0,9	70	1			50	30	55	75
4	2	84	1			80	45	90	90
5	2	70	0,77			50	35	60	90
6	3,3	57	0,85			45	35	50	50
7	2,3	84	0,80			60	35	70	70
8	5	85	1			50	35	60	75
9	2,5	78	0,76			65	50	60	90
10	2	94	0,94			60	40	60	100
11	3,6	47	0,54			50	30	60	70
12	4,5	45	0,45			60	45	60	70
13	2,9 ⁴⁸ 0,8 ¹¹¹	66	0,86			50	35	60	60
14	2,8 0,6	80	1			80	30	65	70
15	3,4	80	0,80			?	?	?	?
16	3	55	0,65	2,3	30	50	50	30	20
17	3,1 ^{1,7} 1,4	70	1			45	30	45	60
18	1,2	90	1	1,7	50	60	55	70	70
19	4	72	0,67			50	35	50	60
20	4	88	0,83			70	50	70	70
21	3,6	80	0,89			70	42	72	100
22	3	65	0,92	2	60	70	65	70	90
23	2,9	75				70	50	75	80
24	3,6	70	0,68			60	40	70	80
25	3	85	0,93			50	35	50	50
26	5 ⁴ 1	62							
27	4 ^{2,2} 2,8	76				60	35	70	120

NOS OBSERVATIONS

OBS. N° I - V... Vincent.

Banding à l'âge de 21 mois et 1/2 pour une hypotrophie s'aggravant depuis six mois et mauvaise tolérance pulmonaire.

La maladie de Vincent est découverte à l'âge de 2 mois lorsque l'enfant est hospitalisé pour une poussée d'insuffisance cardiaque aiguë qui cédera rapidement au traitement médical. Il est ensuite suivi régulièrement :

- La tolérance trophique est médiocre :

Pesant : 3,400 g à la naissance
3,700 g à 3 mois
4,700 g à 7 mois/58 cm
6,500 g à 11 mois/68 cm
7,000 g à 15 mois
7,500 g à 19 mois
7,600 g à 21 mois

- La tolérance pulmonaire est encore plus mauvaise, la polypnée est importante et permanente gênant les progrès moteurs, les infections pulmonaires se succèdent continuellement.

A l'examen cardiothoracique :

Le thorax est bombé et on perçoit un frémissement précordial.

A l'auscultation :

Souffle systolique 4/6 latérosternal

Souffle diastolique roulant à la pointe signant le gros shunt.

A la radiographie :

gros coeur V2, rapport cardio-thoracique 0,64, hypertrophie des ventricules droit et gauche à 3 mois

Rapport cardio-thoracique : 0,69 à 15 mois.

arc moyen saillant

hypervascularisation très importante.

A l'E.C.G. :

Bloc incomplet droit

Axe de Q.R.S. à + 90

Surcharge biventriculaire combinée avec un aspect R/S de V2 à V5 et une onde Q de 8 mm en V5.

Au cathétérisme :

Le shunt est de 4 volumes à l'étage ventriculaire

Les pressions sont de 75 mm de Hg dans l'artère pulmonaire
90 mm dans l'aorte.

Le rapport des pressions est de 0,83

Le cathétérisme fait dans de mauvaises conditions n'a pu être plus complet et n'a pas permis de calculer les résistances pulmonaires.

L'intervention est décidée devant l'hypotrophie et les signes pulmonaires.

Lors de l'intervention l'enfant a 21 mois 1/2.

L'artère pulmonaire est très grosse mesurant plus de 20 mm de diamètre, ce diamètre étant réduit de plus de moitié on obtient une baisse de la pression systolique pulmonaire :

Pressions :	avant banding	après banding
Ventricule droit	60 mm	80 mm
Artère pulmonaire	50 mm	30 mm

Il n'y a aucun incident per ni post-opératoire et les suites se déroulent normalement, l'enfant étant transféré dans le Service de réanimation du Professeur THIEFFRY.

Après le cerclage l'évolution est excellente, la diminution de la polypnée est notée dès les premiers jours de la période post-opératoire.

1 mois après l'intervention :

- l'enfant a pris 400 g.

- l'amélioration de l'état pulmonaire se confirme

- à l'examen souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire
disparition du souffle diastolique roulant à la pointe.
- à la radio diminution de l'hypervascularisation pulmonaire
volume cardiaque inchangé.
- à l'E.C.G. diminution nette de la surcharge gauche, avec disparition de l'onde Q en V5 notée avant l'intervention.

Diminution de la surcharge droite R : 20 en V1 contre 30 mm avant Banding

6 mois après l'intervention :

- l'amélioration de la courbe de poids est peu importante puisque le gain de poids n'est que de 1 kg 600 en 6 mois.

27 mois 9 kg 200/81 cm.

- en revanche l'amélioration de l'état pulmonaire est remarquable. Il n'y a plus de dyspnée même au repos et les infections pulmonaires sont bien moins fréquentes.

- à la radio : la cardiomégalie est moins importante, le rapport cardio-thoracique a diminué 0,67.

- l'E.C.G. ne montre pas de changement.

17 mois après l'intervention : âgé de 38 mois

- poids : 12,200 kg, c'est-à-dire gain de 4,600 kg/91 cm.

- rapport cardio-thoracique à 0,61.

Un 2^e cathétérisme est fait permettant d'apprécier les conditions hémodynamiques créées par le banding.

Cathé. Pré-opératoire

Shunt 4 volumes

Pressions:

A.P. 75 mm Hg

V.D. 60 mm Hg

Cathé. Post-opératoire

2 volumes

35 mm Hg

70 mm Hg

Pression capillaire pul. 10

Résistance pulmonaire 1 unité

Le cerclage a donc permis un gradient de 35 mm entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire et une diminution du shunt de 2 volumes, protégeant par conséquent les poumons de l'inondation pulmonaire avec ses altérations secondaires et soulageant le cœur gauche d'un travail trop important pour lui.

L'angiographie confirme l'efficacité du banding, permettant de visualiser sur les clichés de profil.

La réparation complète est alors envisagée et elle est tentée en avril 1969, mais est difficile :

Le péricarde est entièrement symphisé par de nombreuses adhérences.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire est bien palpable et l'orifice pulmonaire admet une bougie n° 10. Il est coupé verticalement et on aggrandit l'artère pulmonaire par la pose d'un patch losangique de péricarde. L'orifice admet alors une bougie n° 18.

Les suites opératoires sont marquées de nombreux incidents :

Apparition d'une insuffisance cardiaque droite sévère secondaire à la persistance d'un shunt résiduel et peut-être à la création d'une insuffisance tricuspidiennne lors de la deuxième intervention.

Un nouveau cathétérisme est fait trois mois après cette intervention.

Elle confirme la persistance d'un shunt de 2,2 volumes

avec des pressions à : 75 dans le ventricule droit

70 dans l'artère pulmonaire

cap. 13

Résistance pulmonaire : 3 U./l/mm/m^2

Résistance pulmonaire : 0,1

Résistance systémique

Une REINTERVENTION récente a permis de réaliser cette fois la fermeture définitive et a montré que l'échec précédent était dû à un lâchage des sutures et à l'existence de déhiscences multiples.

EN CONCLUSION :

Cerclage décidé devant une mauvaise tolérance pulmonaire et trophique ayant apporté une remarquable amélioration de l'état pulmonaire mais ayant eu un moindre effet sur la courbe de poids.

Les difficultés particulières rencontrées lors de la réparation complète ne semblent pas dues à l'existence du cerclage artificiel qui a été facilement levé mais, de l'avis des chirurgiens qui ont opéré deux fois cet enfant, à l'existence d'une forme de communication interventriculaire particulièrement sévère comportant des déhiscences multiples de la cloison interventriculaire.

OBS. N° II - H... Odile

Cerclage de l'artère pulmonaire à l'âge de 3 mois et 1 semaine pour une hypotrophie majeure avec courbe de poids stationnaire.

La cardiopathie de cette enfant est découverte dès les premiers jours devant une dyspnée très importante supérieure à 60-70 par minute.

- une tachycardie à 170 battements par minute.
- un foie un peu gros (2 travers de doigt)
- l'anorexie est rapidement responsable d'une croissance catastrophique,

Pour un poids de naissance de 2.850 g,

elle pèse à 1 mois 2.800 g

2 mois 2.820 g/52 cm

3 mois 2.900 g/53 cm.

Les signes d'examen sont les mêmes depuis les premiers jours :

- Souffle systolique 4/6 au 4^e espace intercostal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- Éclat de B2 au foyer pulmonaire

A la radio :

- coeur très gros , rapport cardio-thoracique à 0,66 (V3)
- vascularisation pulmonaire très augmentée
- arc moyen saillant

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire combinée à discrète prédominance droite.
Axe à + 150°

LE CATHÉTÉRISME montre :

Un shunt ventriculaire de 4 volumes.

Les pressions:ventricule droit : 80 mm Hg	saturation à 93 %
Artère pulmonaire : 80 mm	Pression capillaire 18
Aorte : 80 mm	<u>RAP AP/Aorte I</u>

Résistance pulmonaire : 4 U./l/mn/m²

Résistance pulmonaire : 0,17 - favorable.
Résistance systémique

Devant la cachexie progressive associée à une égalité des pressions on décide de faire un cerclage.

A l'intervention :

- ligature d'un petit canal non perméable

-- Aucun incident ne marque la striction de l'Artère pulmonaire et la prise des pressions donne les valeurs :

	avant banding	après banding
Ventricule droit	70 mm	70 mm
Artère pulmonaire	70 mm	35 mm

Les dosages :

pH	7,48	7,52
PO ₂	225	290
P CO ₂	29,5	24,5

Les suites opératoires sont marquées par l'apparition d'une atélectasie du sommet du poumon droit en rapport avec une malposition de la sonde d'intubation trachéale.

L'enfant ventile spontanément et s'alimente à partir du 2^e jour..

Après l'intervention :

l'amélioration est nette dès les premières semaines : la polypnée a diminué et l'appétit est meilleur : la courbe de poids devient régulièrement ascendante :

après 3 mois + 1,700 kg (6 m. 4.600), 12 mois + 4,900 kg (7,800 - 15 mois)
70 cm.

6 mois + 2,700 kg 9 mois + 3,700 kg (6,600 - 12 mois)
19 mois + 6,300 kg (9.200 - 22 mois) 77 cm.
25 mois + 8,000 kg (10,900 - 28 mois)/83 cm.

A l'examen : souffle systolique sténotique au F.P.

Plus de souffle diastolique roulant à la pointe

A la radio :

- vascularisation moins importante dès l'intervention
- régression de la cardiomégalie rapport cardio-thoracique :
0,62 après 6 mois
0,58 après 14 mois.

E.C.G. : inchangé au bout de 6 mois

: au bout de 2 ans :	préop.	post-op.
Diminution de l'H.V.G.	R en V5 26 mm	10 mm
	S en V1 10 mm	0
Augmentation de l'H.V.D.	R en V1 26 mm	30 mm
	S en V5 24 mm	28 mm

EN CONCLUSION :

Cette observation illustre l'efficacité du banding sur une de ses meilleures indications : une courbe pondérale absolument stationnaire.

OBS. N° III - P... Sylvette

Cerclage à 6 mois pour hypotrophie majeure.

C'est surtout le retentissement trophique qui fait toute la gravité de la cardiopathie de cette enfant. Elle pèse en effet :

- P.N. 2,700 kg /
- 3 mois 3,000 kg/ 57 cm
- 6 mois 3,250 kg/68 cm.

Le retentissement pulmonaire est modéré, la dyspnée bien que permanente est peu marquée et les infections respiratoires de fréquence normale.

Enfin il n'y a pas d'insuffisance cardiaque.

A l'examen :

- Souffle systolique 3/6 latéro-sternal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- B2 éclatant au foyer pulmonaire

A la radio :

- Coeur peu augmenté de volume rapport cardio-thoracique 0,58
- Hypervascularisation pulmonaire

A l'E.C.G. :

- Surcharge biventriculaire modérée avec aspect R/S de V1 à V5.

Au cathétérisme :

- présence d'un canal artériel avec shunt de 0,9 volume
- shunt ventriculaire de 5 volumes.

Pressions : Ventricule droit 70 mm Hg
Artère pulmonaire 70 mm Hg Pression capillaire 13
Aorte 68 mm Hg Rapport : 1
Saturation 93 %

Résistances : R.P. : 3,7 U Rapport R.P. : 0,75 favorable
: RS

L'intervention est décidée devant le très mauvais développement trophique.

- 1) Un canal de 3,5 mm de diamètre est sectionné dans un 1er temps
- 2) Les pressions inchangées après ligature du canal, sont prises :

	avant banding	après banding
Ventricule droit	55 mm	75 mm
Artère pulmonaire	50 mm	30 mm

Il n'y a aucun incident particulier pendant ni après l'intervention et les suites opératoires se déroulent normalement.

Après l'intervention :

La disparition du souffle diastolique roulant est notée dès les premiers jours.

Dans les mois qui suivent :

- La courbe pondérale devient régulièrement ascendante, bien que toujours très inférieure à P3. Le gain de poids est au bout de :

- 3 mois + 900 g (9 m. 4.200 g)
- 6 mois + 2.400 g (12 m. 5.600 g/68 cm)

A la radio :

La vascularisation pulmonaire devient normale.

Le volume cardiaque diminue rapport cardio-thoracique 0,55.

L'E.C.G.

n'est pas modifié, mais la surcharge n'a jamais été très importante.

EN CONCLUSION : BANDING chez une enfant ayant une communication inter-ventriculaire importante avec égalité de pressions et dont la seule manifestation importante était une hypotrophie qui s'est trouvée très améliorée.

OBS. N° IV - B... Laurent

Cerclage à 15 mois pour hypotrophie et polypnée.

La cardiopathie de Laurent est découverte à l'âge de deux mois à l'occasion d'un malaise, malaise qui ne se reproduira pas par la suite.

Durant sa première année et surtout jusqu'à l'âge de 9 mois, sa croissance est très insuffisante et il ne prend guère de poids :

P.N.	3,750 kg
6 mois	4,500 kg/62 cm
9 mois	4,600 kg
12 mois	6,550 kg/68 cm
15 mois	7,300 kg

On note une dyspnée importante et permanente. Les infections pulmonaires ne semblent pas avoir été anormalement fréquentes.

A l'examen :

- Souffle systolique peu intense 2/6 au 4-5^e espace intercostal gauche.
- B2 éclatant au foyer pulmonaire
- il n'y a pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

- Cardiomégalie croissante C.T.R. 0,61 à 6 mois
0,64 à 15 mois
- Poumons hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire avec signes gauches plus importants.

Le banding est décidé d'une première fois à l'âge de 6 mois et reporté en raison d'une infection intercurrente.

Au cathétérisme :

- Présence d'un canal de très faible shunt
- Shunt de 2 volumes à l'étage ventriculaire

Pressions ventricule droit 80 saturation 88 %

artère pulmonaire 84

_____ = Rapport 1

Aorte 80

Le cerclage est décidé et réalisé devant l'aspect de la courbe pondérale.

L'intervention :

- La section du canal dans un 1er temps ne modifie pas les pressions pulmonaires.
- Celles-ci sont : après réduction du calibre pulmonaire de 18 à 10 mm.

	avant banding	après banding
Ventricule droit	90	90
Artère pulmonaire	80	45

Les suites opératoires sont marquées par l'apparition d'un frottement péricardique qui disparaît en quelques heures, après traitement corticoïde.

Après l'intervention :

- Souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire
- Apparition d'un souffle diastolique roulant à la pointe qui persistera 1 mois et ensuite ne sera plus noté.

Sur le plan fonctionnel : la polypnée a disparu et l'enfant a une activité normale.

la courbe pondérale devient très ascendante et rejoint P3 15 mois après l'intervention.

Quant à la radio et à l'E.C.G. ils ne sont pas modifiés : l'enfant garde un coeur augmenté de volume (V2 rapport cardio-thoracique 0,64) et une surcharge biventriculaire combinée.

EN CONCLUSION, BANDING efficace sur l'état clinique seulement. On peut cependant se demander si l'on n'aurait pu attendre un peu et tenter la réparation complète d'emblée.

OBS. N° V - L... Florence

Cerclage à 3 mois pour insuffisance cardiaque, hypotrophie et mauvaise tolérance pulmonaire.

La cardiopathie de Florence semble avoir été bien tolérée durant les deux premières semaines de la vie. Puis peu à peu s'installe une anorexie responsable du retard stature-pondéral :

- P.N. 2,840 kg
- 1 mois 3,225 kg
- 2 mois $\frac{1}{2}$ 3,525 kg

La tolérance pulmonaire est mauvaise : dyspnée importante à l'effort et infections pulmonaires répétées. A l'âge de 1 mois et 1/2 une pneumopathie se complique d'insuffisance cardiaque et nécessite l'hospitalisation en cardiologie infantile.

A l'examen :

- Souffle systolique 4/6 au 4^e espace gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

- Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,62
- Poumons hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

- Axe à + 110°
- Surcharge bi-ventriculaire à prédominance gauche.

Au cathétérisme :

Shunt de 2 volumes

Pressions ventricule droit	70 mm Hg	
artère pulmonaire	70 mm Hg	
aorte	90 mm Hg	RAPPORT 0,77

Devant l'insuffisance cardiaque qui est peu sensible au traitement et l'hypertrophie on décide de faire un cerclage. L'enfant a trois mois :

- On sectionne d'abord un petit canal perméable

- le banding est effectué malgré une certaine bradycardie, les pressions sont de :

	avant banding	après banding
Artère pulmonaire	50 mm	35 mm
Ventricule droit	60 mm	90 mm

Les suites opératoires ne posent aucun problème particulier et l'enfant est extubée au bout de 5 jours.

Après l'intervention, l'amélioration est rapide :

- l'insuffisance cardiaque régresse
- la polypnée est moins importante
- l'enfant mange mieux.

A l'examen : apparition d'un souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire.

disparition du souffle diastolique roulant de pointe
B2 moins fort.

Dans les mois qui suivent :

La courbe de poids est très ascendante : gain de poids après

3 mois + 1,500 (6 mois 5,000 kg/62 cm)
6 mois + 2,700 (9 mois 6,200 kg)
9 mois + 3,700 (12 mois 7,200 kg/71 cm)
12 mois + 4,800 (15 mois 8,300 kg).

La tolérance pulmonaire est excellente : il n'y a plus d'infections pulmonaires ni de polypnée même à l'effort et l'enfant marche normalement à 13 mois.

A la radio :

Le coeur est devenu normal C.T.R. 0,55

Les poumons ne sont plus hypervascularisés.

A l'E.C.G. : la surcharge a un peu augmenté :

	E.C.G. préop.	E.C.G. postop.
RI	26 mm	32 mm
S5	20 mm	26 mm
R5	30 mm	50 mm
SI	18 mm	28 mm
Q5	6 mm	10 mm

EN CONCLUSION :

Le cerclage a empêché une évolution fatale et a permis à cette enfant de se développer presque normalement et d'attendre l'âge de la réparation complète sans qu'une H.T.P. se soit constituée.

OBS. N° VI - R... François.

CERCLAGE à 7 mois pour hypotrophie majeure et polypnée permanente.

L'hypotrophie est en effet particulièrement importante chez le jeune François et ce surtout à partir de l'âge de 2 mois :

P.N.	3.250 g
2 mois	3.950 g/56 cm
5 mois	4.200 g/59 cm
7 mois	4.600 g/60 cm

La polypnée est très importante au repos comme à l'effort.

A l'examen :

- Souffle systolique 4/6 latéro-sternal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Le coeur est énorme : rapport cardio-thoracique à 0,70 et les poumons sont hypervascularisés.

A l'E.C.G.

Surcharge bi-ventriculaire prédominant à gauche.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,3 volumes

Pressions ventricule droit 60 mm

artère pulmonaire 57 mm

aorte 67 mm

saturation 91 %

Rapport : 0,85

Résistance pulmonaire : $2,7 \text{ U/l/mn/m}^2$ c'est-à-dire normale.

L'enfant a 7 mois lors de l'intervention :

- 1) on sectionne d'abord un gros ligament artériel non perméable
- 2) Puis l'artère pulmonaire qui mesure 15,5 mm de diamètre est rétrécie et les pressions sont de :

	avant banding	après banding
Ventricule droit	50 mm	50 mm
Artère pulmonaire	45 mm	35 mm
Aorte	60 mm	

Les suites opératoires sont simples et sans complication.

Après l'intervention : l'amélioration est très rapide et la courbe pondérale ascendante, atteint P3 en 8 mois :

- + 2.400 g en 3 mois (10 mois 7.000 g/70 cm)
- + 3.600 g en 6 mois (13 mois 8.200 g/74 cm)
- + 6.800 g en 1 an (19 mois 11.400 g)

La polypnée diminue également

A l'examen : le souffle diastolique roulant n'est plus entendu à la pointe.

A la radio : la vascularisation est normale

la cardiomégalie diminue : rapport cardio-thoracique 0,68
après 3 mois, 0,64 après 6 mois.

A l'E.C.G. : les signes gauches diminuent mais la surcharge droite
persiste avec une onde R exclusive en VI.

	Pré-op.	Post-op.
RI	25	20
S5	35	22
R5	60	35
S1	0	0
QS	8	4

EN CONCLUSION :

Nous avons ici un nouvel exemple de l'amélioration spectaculaire
de la courbe pondérale chez un enfant qui n'aurait sans doute pu atteindre
l'âge de la réparation complète sans l'intervention.

CBS. N° VII - G... Christophe.

CERCLAGE à 4 mois pour insuffisance cardiaque rebelle et hypotrophie
majeure.

La cardiopathie est mal tolérée dès les premiers jours de la vie :
l'enfant est très polypnéique et ne prend pas de poids :

P.N. 4,020 kg

2 mois 1/2 4,225 kg/ 56,5 cm'

4 mois 4,300 kg.

A 2 mois 1/2 il fait une insuffisance cardiaque qui nécessite son
hospitalisation.

A l'examen :

- Souffle systolique 4/6 au 5^e espace inter-costal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe.
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

- Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,68
- Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. : surcharge bi-ventriculaire.

Au cathétérisme : shunt de 2,3 volumes

pressions ventricule droit	80	
artère pulmonaire	84	RAP 0,80

Aorte	104
-------	-----

Saturation 96 %

Résistance pulmonaire : 4,4 U/l/mn/m²

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,2

L'angiographie confirme l'existence d'une communication inter-ventriculaire simple.

Devant la résistance de l'insuffisance cardiaque au traitement médical et la mauvaise croissance on décide d'intervenir.

- 1) on sectionne dans un 1er temps un gros ligament artériel ne semblant pas perméable.
- 2) l'artère pulmonaire mesurant 18 mm de diamètre est rétrécie de plus de moitié.

Les pressions :	avant banding	après banding
Ventricule gauche	60	70
Ventricule droit	70	70
Artère pulmonaire	60	35

Les suites opératoires ne posent pas de problème particulier.

Après l'intervention :

- L'insuffisance cardiaque régresse dans les jours qui suivent l'intervention et ne se reproduira pas.
- La dyspnée diminue et l'enfant mange mieux.
- La croissance est bien meilleure :

- 3 mois + 2.500 (7 mois : 6,800 kg/67 cm)
- 6 mois + 3.600 (10 mois : 7,900 kg)
- 9 mois + 5.300 (13 mois : 9,600 kg/76 cm)
- 16 mois + 6.700 (20 mois : 11,100 kg/82 cm)

A l'auscultation : le souffle diastolique roulant n'est plus entendu à la pointe dès la période post-opératoire.

un souffle systolique sténotique est entendu au foyer pulmonaire.

La radio et l'E.C.G. sont plus lents à se modifier : inchangés au bout de 4 mois, ce n'est qu'après dix mois qu'une évolution est constatée :

A la radio :

diminution de la cardiomégalie rapport cardio-thoracique 0,63 (0,68 pré-op.)
vascularisation subnormale.

A l'E.C.G. :

diminution de la surcharge gauche et en particulier de Q5 (14 vers 0)
diminution transitoire de la surcharge droite .

EN CONCLUSION :

Sédation de l'insuffisance cardiaque que le traitement médical n'avait pu guérir et nette amélioration de la tolérance pulmonaire et pondérale, puisque l'enfant ne pose actuellement aucun problème et se développe normalement.

OBS. N° VIII - L... Cécile.

Cerclage à 6 mois pour hypotrophie sévère.

Jusqu'à l'âge de 2 mois 1/2 la jeune Cécile se développe normalement. Puis vers 3 mois elle devient très anorectique et ne prend plus de poids :

- P.N. 2,830 kg
- 3 mois 4,400 kg/57 cm
- 5 mois $\frac{1}{2}$ 4,400 kg/64 cm

La cardiopathie est d'autre part assez bien tolérée, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque et la polypnée est peu importante à l'effort.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5^e espace
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Rapport cardio-thoracique de 0,63
Poumons hypervascularisés
Arc moyen gauche convexe.

A l'E.C.G. : Surcharge biventriculaire à prédominance gauche.

Au cathétérisme : shunt de 5 volumes.

Pressions : Ventricule droit	85 mm	Pression capillaire : 21
Artère pulmonaire	85 mm	
A. F.	Aorte	$\frac{82 \text{ mm}}{\text{RAPPORT 1}}$

Saturation : 87 %
Résistance pulmonaire : $4,2 \text{ U/l/mn/m}^2$

$\frac{\text{R.P.}}{\text{R.S.}} : 0,12$

Devant l'aspect de la courbe de poids le rétrécissement est décidé :

- 1) La recherche d'un canal artériel est négative
- 2) L'artère pulmonaire qui mesure 14 mm de diamètre est rétrécie.

Les pressions sont : avant banding après banding

Ventricule gauche	70	80
Ventricule droit	60	75
Artère pulmonaire	50	35

Les suites opératoires se déroulent normalement.

Après l'intervention : l'amélioration est nette dès les premiers jours :

- La polypnée disparaît.

- L'enfant mange mieux et prend du poids : au bout de :

3 mois + 2,200 kg (9 mois : 6,600 kg)

5 mois + 3,490 kg (11 mois : 7,890 kg/71 cm)

6 mois 4,200 kg.

A l'examen :

Souffle systolique de sténose au foyer pulmonaire

Plus de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

diminution de la vascularisation pulmonaire

cardiomégalie inchangée.

A l'E.C.G. :

Régression principalement de la surcharge gauche.

	Préop.	Postop. 6 mois
RI	35	25
S5	42	20
R5	60	30
S1.	12	6
Q5	12	6

EN CONCLUSION :

Reprise de la croissance pondérale après l'intervention chez une enfant qui devenait rapidement cachectique.

OBS. N° IX - N... Nadia.

Cerclage à 4 mois 1/2 pour hypotrophie et infections pulmonaires à répétition chez une enfant ayant en plus des arcs aortiques anormaux.

C'est surtout à partir de 1 mois 1/2 que la cardiopathie de Nadia est mal supportée : la courbe pondérale, assez satisfaisante jusque là devient stationnaire :

P.N. 3,440 kg

1 mois 1/2 4,000 kg/52 cm

3 mois 1/2 4,000 kg/60 cm

La tolérance pulmonaire est très mauvaise; la polypnée est importante et permanente et les infections pulmonaires sont nombreuses se compliquant de poussées d'insuffisance cardiaque réagissant assez bien au traitement digitalique.

En outre, elle fait des malaises au cours des biberons, et le radio-cinéma de l'oesophage montre une encoche au 1/3 supérieur.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 frémissant au 4^e espace intercostal gauche.

Souffle diastolique roulant à la pointe.

Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Le coeur est très gros C.T.R. à 0,71

L'arc moyen est très saillant

Les poumons sont très hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Hypertrophie biventriculaire majeure.

Au cathétérisme :

Shunt de 2,5 volumes

Pressions : ventricule droit 78 mm Pression capillaire 13

artère pulmonaire 78 mm

aorte 102 mm RAPPORT 0,76

résistance pulmonaire : 6,3 U/l/mm/m2

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,26 favorable. Saturation : 92 %

C'est devant l'absence totale de prise de poids de 1 à 4 mois et la fréquence des infections respiratoires se compliquant d'insuffisance cardiaque que l'on décide de faire un cerclage :

- 1) Cure de sous-clavière rétro-oesophagienne.
- 2) Après réduction du diamètre de l'artère pulmonaire de 18 à 9 mm les pressions sont

	avant banding	après banding
Ventricule droit	60	90
Artère pulmonaire	65	50
Ventricule gauche	90	90

L'intervention et la période post-opératoire se déroulent normalement sans incident particulier.

Après l'intervention

On constate ici encore une nette amélioration, en particulier de l'état pulmonaire, la dyspnée est moins importante et les pneumopathies moins fréquentes.

Le gain pondéral est moins spectaculaire mais la courbe devient néanmoins ascendante :

après 3 mois + 800 g, (7 mois 1/2 4,800)

6 mois + 1.800 g, (10 mois 5.800 g.)

La radio et l'E.C.G. sont en revanche peu modifiés même 6 mois après l'intervention. Rapport cardio-thoracique : 0,69.

EN CONCLUSION : Amélioration fonctionnelle mais effet moindre sur les signes physiques.

OBS. N° X - L... Pascal.

Cerclage à 2 mois pour insuffisance cardiaque rebelle et hypotrophie.

Dans un état critique dès les premiers jours de la vie, le jeune Pascal est hospitalisé dans le Service de cardiologie infantile à 2 mois en grande défaillance cardiaque.

En plus de l'insuffisance cardiaque, on note :

- un état trophique alarmant : en effet à 2 mois il n'a pas rattrapé son poids de naissance. Pour un P.E., de 4;100 kg, il pèse à 2 mois 3 kg 875.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 latéro-sternal au 4-5^e espaces

Eclat de B2 au foyer pulmonaire

Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

La cardiomégalie est modérée avec rapport cardio-thoracique à 0,56 et on note une hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire importante à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 2 volumes

Pressions :	ventricule droit	100	
	artère pulmonaire	94	
	aorte	100	RAP. <u>0,94</u>

Sat. 96 %

résistance pulmonaire 11,6 U très augmenté

$\frac{R.P.}{R.S.}$ non calculé.

L'insuffisance cardiaque résistant au traitement médical et devant l'allure de la courbe pondérale on fait un banding.

L'artère pulmonaire mesure 16 mm et est réduite de plus de moitié.
Les pressions sont :

	avant banding	après banding
Ventricule gauche	80	105
Ventricule droit	60	100
Artère pulmonaire	60	40

Malgré l'état précaire de l'enfant aucun incident particulier n'est noté en cours d'intervention ni dans la période post-opératoire.

Après l'intervention :

L'insuffisance cardiaque régresse rapidement et ne se reproduira pas.

La courbe pondérale devient ascendante :

Gain : après 3 mois + 1,200 kg (5 mois : 5,100 kg)

6 mois + 2,400 kg (8 mois 6,300 kg)

10 mois : 6,840 kg/74 cm.

La tolérance pulmonaire est par ailleurs excellente, il n'y a ni dyspnée ni infections pulmonaires à répétition.

A la radio :

La vascularisation pulmonaire diminue,

le volume cardiaque ne change pas, mais il n'a jamais été très important.

A l'E.C.G. :

La surcharge diminue progressivement, mais reste plus importante à droite.

	Préop.	Postop.
RI	54	30
S5	18	10
R5	40	25
SI	20	15
Q5	8	2

EN CONCLUSION :

Le rétrécissement a sauvé cette enfant d'une issue assurément fatale et permet actuellement une croissance satisfaisante en attendant que la réparation complète soit possible.

OBS. N° XI. - R... Patrice.

Cerclage à 14 mois pour hypotrophie et infections pulmonaires à répétition avec défaillance cardiaque, malgré des pressions peu élevées au cathétérisme.

Durant le premier semestre de la vie, Patrice tolère assez bien sa maladie.

Puis l'enfant devient hypotrophique ;

P.N. 3,200 kg - 5 mois : 5,000 kg/66 cm

10 mois : 5,300 kg - 13 mois : 5,600 kg/70 cm.

La dyspnée est de plus en plus importante et l'enfant fait des poussées d'insuffisance cardiaque à l'occasion de pneumopathies banales.

En plus d'un retard psycho-moteur important on note à l'examen :

- Souffle systolique 4/6 au 4-5^e espace intercostal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire

et en plus un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire à la base.

A la radio :

Le coeur est hypertrophié, rapport cardio-thoracique à 0,61 avec pointe soulevée.

L'arc moyen est très convexe

Les poumons sont hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée prédominant à droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,6 volumes

Pressions : Ventricule droit	47	
Artère pulmonaire	47	RAPPORT 0,54
Aorte	90	

Devant l'état précaire on décide d'opérer :

L'artère pulmonaire est volumineuse et mesure 20 mm de diamètre elle est réduite de plus de moitié. Les pressions sont mesurées :

	avant banding	après banding
Ventricule droit	60	70
Artère pulmonaire	50	30

Les suites opératoires sont longues et nécessitent un séjour prolongé en réanimation, l'enfant ne pouvant avoir une ventilation spontanée pendant les 4 semaines qui suivent l'intervention.

Après l'intervention : l'état de l'enfant devient meilleur :

Les infections pulmonaires sont moins fréquentes

L'enfant prend plus de poids :

- 3 mois + 800 g (17 mois : 6.500 g)
- 6 mois + 1600 g (20 mois : 7.300 g)
- 9 mois + 2400 g (23 mois : 8.100 g)
- 12 mois + 3400 g (26 mois : 9.100 g)
- 16 mois + 4400 g (30 mois : 10.100 g.)

Alors que l'enfant n'avait pris que 700 g dans les 9 mois qui ont précédé l'intervention.

A l'examen :

Le souffle diastolique roulant n'est plus entendu à la pointe.

Un souffle systolique sténotique est noté au foyer pulmonaire.

Le 2è bruit est dédoublé et claqué au foyer pulmonaire.

A la radio :

La cardiomégalie a diminué, rapport cardio-thoracique à 0,59 (contre 0,61 auparavant).

La vascularisation est moins importante.

A l'E.C.G. :

La surcharge gauche diminue,
mais les signes droits persistent inchangés.

L'amélioration apportée par le Banding sera durable jusqu'à l'âge de 3 ans, à ce moment on note la réapparition d'une dyspnée d'effort et d'une anorexie sans action sur la croissance pondérale.

A l'examen :

On entend à nouveau un souffle diastolique roulant à la pointe et un éclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio le coeur est à nouveau très gros, C.T.R. à 0,66, pointe en place.

A l'E.C.G. : signes de surcharge biventriculaire combinée.

EN CONCLUSION : banding pour insuffisance cardiaque et poids stationnaire dans un cas de communication interventriculaire . L'amélioration a été indiscutable et bien que transitoire, elle a permis à l'enfant de passer un cap difficile et d'atteindre l'âge et le poids de la circulation extra-corporelle.

OBS. N°XII - C... Martine.

Cerclage à 3 mois et 1 semaine pour hypotrophie et polypnée.

La cardiopathie est mal tolérée dès les premiers jours : la polypnée est importante; l'anorexie tenace , la courbe pondérale stationnaire :

P.N. 3,450 kg

1 mois 1/2 : 3,700 kg

3 mois : 3,750 kg

A l'examen :

Le foie est un peu gros débordant de 2 cm le rebord costal.

A l'auscultation :

Souffle systolique 4/6 latéro-sternal au 5^e espace.

Souffle diastolique roulant à la pointe.

Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie très importante, rapport cardio-thoracique à 0,75
pointe soulevée.

Hypervascularisation pulmonaire importante.

A l'E.C.G. :

Hypertrophie biventriculaire à prédominance droite avec onde R
exclusive en V1.

Au cathétérisme :

Shunt de 4,5 volumes.

Pressions : ventricule droit	45 mm
artère pulmonaire	45 mm

Devant l'absence de prise de poids durant la période d'observation
de 1 à 3 mois on décide de faire un cerclage bien qu'il s'agisse d'une
forme IIa.

Lors de l'intervention :

L'artère pulmonaire de 15 mm est réduite à 8 mm. Les pressions
passent de :

	avant banding	après banding
Artère pulmonaire	60	45
Ventricule droit	60	70

Les suites opératoires sont compliquées d'un état toxi-infectieux
sévère pendant les 10 jours qui suivent.

Après l'intervention :

On assiste à une reprise de la croissance :

après 3 mois + 1700 g seulement en raison des complications post-opératoires.

6 mois + 1900 g 9 mois/62 cm

9 mois + 3300 g 12 mois

12 mois + 4300 g 15 mois

18 mois + 5700 g 21 mois/81 cm.

A l'examen :

La souffle diastolique roulant n'est plus entendu à la pointe mais on note l'apparition d'un souffle systolique sténotique au 2^e espace gauche.

A la radio :

La cardiomégalie régresse, rapport cardio-thoracique à 0,70 contre 0,75.

La vascularisation pulmonaire diminue.

A l'E.C.G. :

La surcharge reste la même.

EN CONCLUSION :

Les complications post-opératoires passées grâce au traitement et à la réanimation, l'amélioration devient nette.

OBS. N° XIII - M... Karin.

Cerclage à 6 mois pour hypotrophie majeure et polypnée chez une enfant ayant une communication interventriculaire associée à un canal de faible shunt.

Dès le début de la vie de l'enfant la polypnée est importante et permanente.

L'enfant prend cependant un peu de poids jusqu'à 4 mois :

P.N. 2.745 g (1 mois avant terme) / 46 cm.

4 mois 4.000 g / 58 cm

6 mois 3.600 g.

A l'examen :

en plus d'un souffle systolique 4/6 au 4^e espace intercostal gauche on entend :

un souffle systolique sous la clavicule

souffle diastolique roulant à la pointe

Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Rapport cardio-thoracique à 0,65, pointe relevée

Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Hypertrophie biventriculaire modérée à prédominance droite avec R exclusif en V1.

Axe - 10.°

Au cathétérisme :

Shunt de 2,9 volumes dans le ventricule gauche.

Shunt de 0,8 volume dans l'artère pulmonaire.

Pressions : Ventricule droit 72

Artère pulmonaire 66

RAPPORT 0,86

Aorte 76

Saturation : 95 %

Résistance pulmonaire : 4,1 U/l/mn/m²

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,17 favorable.

Devant l'absence totale de prise de poids et malgré le chiffre relativement bas des pressions pulmonaires on décide de faire un cerclage :

- 1) dans un premier temps on sectionne le canal qui mesure 2 mm de diamètre, ce qui ne fait pas varier les pressions pulmonaires.
- 2) dans le 2^e temps le rétrécissement de l'artère pulmonaire fait varier les pressions :

	avant banding	après banding
Artère pulmonaire	50	35
Ventricule droit	60	60

Les suites opératoires se déroulent normalement sans incident particulier.

Après l'intervention :

L'amélioration n'apparaît qu'au bout d'un mois, en effet le poids reste stationnaire durant le mois qui suit l'intervention; mais par la suite le gain pondéral est important (bien que l'enfant garde une hypotrophie le situant en dessous de P3):

Après 3 mois + 1.500 g (- 9 mois 5.100 g/64 cm)
6 mois + 2.700 g (- 12 mois 6.300 g)
9 mois + 3.800 g (- 15 mois 7.400 g/73 cm)
12 mois + 4.650 g (- 18 mois 8.250 g.)
18 mois + 6.400 (2 ans 10.000 g/85 cm).

A l'examen :

Souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire.
Plus de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Diminution de la cardiomégalie, rapport cardio-thoracique à 0,58
4 mois après; (0,65 avant Banding).
la pointe restant soulevée sur tous les clichés.

La vascularisation est très diminuée et paraît normale.

A l'E.C.G. :

La surcharge gauche diminue mais la surcharge droite persiste :

	Préop.	Post.1 mois	Post.12 mois	Post.18 mois
RI	26	30	26	26
S5	16	18	16	10
R2	20	28	22	26
S6	12	12	12	10
R5	30	22	20	14
SI	2	7	3	0
Q5	9	4	0	0
R6	20	14	12	12
S2	13	12	8	7

EN CONCLUSION :

Amélioration remarquable de la croissance, du volume cardiaque et de l'hypertrophie ventriculaire gauche chez une enfant qui avait une symptomatologie importante malgré une hypertension pulmonaire modérée.

OBS. N° XIV - B... Christine.

Cerclage à 3 mois pour insuffisance cardiaque rebelle, poids stationnaire et infections pulmonaires.

La petite Christine est hospitalisée une première fois à l'âge de 1 mois pour une poussée d'insuffisance cardiaque.

A 2 mois une nouvelle poussée entraîne son hospitalisation en cardiologie infantile.

On note :

En plus de l'insuffisance cardiaque avec hépatomégalie 3 cm au dessous du rebord.

Une dyspnée d'effort surtout nette aux biberons,
une anorexie tenace depuis la naissance et
une hypotrophie importante :

P.N.	2,950 kg
1 mois	2,750 kg
2 mois	2,850 kg
3 mois	3,000 kg/53 cm.

A 3 mois elle ne pèse donc que 50 grammes de plus qu'à la naissance.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5^e espace
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Hypervascularisation pulmonaire
Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,64.

A l'E.C.G. :

Axe gauche - 30°
Surcharge biventriculaire combinée avec aspect R/S. de V₁ à V₅
Petite surcharge auriculaire droite.

Au cathétérisme :

Shunt par la communication interventriculaire de 2,8 volumes
Shunt par un canal artériel de 0,6 volume.

Pressions : ventricule droit 80
artère pulmonaire 80
Aorte 80 RAPPORT = 1

Saturation : 84 %

79 % aux cris

Résistance pulmonaire : $8,13 \text{ U/l/mn/m}^2$: très augmentée

$\frac{\text{R.P.}}{\text{R.S.}}$: 0,56, augmenté.

L'insuffisance cardiaque résistant au traitement médical intensif on décide d'opérer :

- 1) On fait d'abord une section- du canal artériel qui mesure 6 mm sur 6 mm.
L'artère pulmonaire est plus grosse que l'aorte en amont du canal, l'aorte n'ayant un gros diamètre qu'en aval du canal.
- 2) L'artère pulmonaire est rétrécie dans un 2è temps. Les pressions sont mesurées : Avant banding - après section du canal - après banding

Artère pulmonaire	65	80	30
Ventricule droit	65	65	70
Aorte	80	80	80

Les suites opératoires sont remarquablement simples, l'enfant n'ayant été ni intubée ni ventilée.

Après l'intervention :

On note la régression de l'insuffisance cardiaque dès les premiers jours avec le foie revenant à un volume normal.

L'enfant boit mieux et la polypnée est moins importante.

Dans les mois qui suivent l'enfant prend régulièrement du poids :

après : 3 mois + 900 g (6 mois 3.900 g)
6 mois + 2000 g (9 mois 5.000 g/61 cm)
9 mois + 3000 g (12 mois 6.000 g)
21 mois + 6100 g (2 ans 9.100 g/80 cm.)

Bien que restant en dessous de P3 la courbe de croissance garde une pente constante.

A l'examen :

le souffle diastolique roulant n'est plus entendu à la pointe
on entend bien le souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire.

A la radio :

la vascularisation devient normale

la cardiomégalie diminue progressivement, rapport cardio-thoracique
à 0,60 10 mois après, 0,56 22 mois après le cerclage.

A l'E.C.G. :

diminution de la surcharge biventriculaire droite et de la surcharge
gauche.

	Préop.	Postop. 10 mois
RI	50	20
S5	10	10
R5	30	12
SI	40	30
Q5	10	1

L'E.C.G. ne se modifiant plus par la suite.

EN CONCLUSION :

Le cerclage ici chez une enfant en défaillance cardiaque rebelle a
entraîné non seulement une disparition des signes de mauvaise tolérance
mais aussi une normalisation de la radio et de l'E.C.G.

OBS. N° XV - W... Pascale.

Cerclage à 9 mois pour polypnée permanente et infections pulmonaires
à répétition.

Pascale est suivie dès l'âge de 1 mois pour sa cardiopathie.
Celle-ci se traduit surtout par :

- une polypnée d'effort dans les premiers mois devenant ensuite permanente.
- des infections pulmonaires répétées entravant la vie de l'enfant.
- bien que prenant un peu de poids le développement pondéral est très insuffisant :

P.N. 3,320 kg
1 mois 3,700 kg/54 cm

3 mois 4,400 kg/58 cm
6 mois 5,000 kg/63 cm
8 mois 5,300 kg/65 cm

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4^e espace gauche
Souffle diastolique roulant à la pointe
B2 éclatant au 2-3^e espace.

A la radio :

Coeur modérément augmenté de volume, rapport cardio-thoracique à 0,58
Poumons hypervascularisés.

A l'E.C.G. :
Axe + 70°

Hypertrophie biventriculaire avec hypertrophie auriculaire droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,4 volumes

Pressions : ventricule droit 88

ventricule gauche 98

artère pulmonaire 80

aorte 100

Pression capillaire 25

RAPPORT 0,80

L'angiographie confirme l'existence d'une communication interventriculaire simple à shunt important.

L'antibiothérapie ne permettant pas de diminuer la fréquence des pneumopathies on décide de faire un banding :

L'intervention se déroule sans incident et permet d'obtenir une pression pulmonaire égale à la moitié de la pression pulmonaire initiale, mais pour des raisons techniques nous ne possédons pas les valeurs exactes de ces pressions.

La période post-opératoire ne pose pas de problème particulier.

Après l'intervention :

On note dès les premiers jours que la polypnée est bien moins importante et que l'appétit est meilleur.

Lors du premier bilan 3 mois après l'intervention :

Poids + 2.225 g 12 mois 6.900 g /70,5 cm.

La tolérance pulmonaire est devenue excellente : plus de dyspnée ni d'infections pulmonaires.

A l'examen :

Souffle systolique sténotique au foyer pulmonaire
Plus de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

La vascularisation pulmonaire a diminué.
le rapport cardiaque-thoracique est toujours de 0,58 comme c'est habituellement le cas dans les premiers mois de la période post-opératoire.

A l'E.C.G. :

La surcharge droite a un peu diminué.
La surcharge gauche est inchangée.
L'axe de QRS + 70-préop. + 20 1 mois après et à 0, 3 mois après
Bilan identique 6 mois après intervention.

EN CONCLUSION :

Si l'amélioration clinique est très nette, il est encore un peu tôt pour juger de l'ensemble de l'amélioration apportée par l'intervention.

OBS. N° XVI - M... Béatrice.

Cerclage à 9 mois 1/2 pour hypotrophie.

Associée à d'autres malformations :

- dysmorphie des oreilles
- microcéphalie
- crises convulsives

La cardiopathie de Béatrice est découverte à l'âge de 13 jours devant une tachycardie et un souffle.

Bien supportée sur le plan cardiopulmonaire : petite dyspnée d'effort mais pas d'insuffisance cardiaque ni d'infections pulmonaires, c'est surtout le retentissement pondéral qui est préoccupant :

P.N.	1,800 kg (2 mois avant terme)/42 cm
3 mois	3,220 kg/52 cm
5 mois	3,100 kg/59 cm
8 mois	3,800 kg
9 mois 1/2	4,400 kg/61 cm.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4^e espace intercostal gauche
Souffle diastolique roulant au foyer pulmonaire
B2 normal au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,63, pointe en place.
Arc moyen gauche saillant.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire combinée.

Au cathétérisme :

Shunt de 3 volumes

Pressions : ventricule droit	66	Pression capillaire	10
artère pulmonaire	55		
aorte	84	RAPPORT = 0,65	
saturation : 88 %			

A l'intervention :

- 1) la recherche d'un canal artériel est négative
- 2) l'artère pulmonaire mesure 16 mm; elle est réduite à 8 mm.
La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	50	50
artère pulmonaire	30	20
aorte	70	70

Les suites opératoires sont simples, l'enfant ventile spontanément dès le lendemain de l'intervention.

Après le cerclage :

L'auscultation est inchangée, le souffle diastolique roulant est toujours entendu à la pointe 7 mois après l'intervention : la prise de poids est médiocre, la pente de la courbe pondérale est inchangée :

- + 1,000 kg seulement au bout de 7 mois (16 mois 1/2 5,550 kg/68 cm)
- + 2,000 kg au bout de 16 mois (26 mois 6,600 kg/72 cm)

A la radio : Le coeur est moins gros, rapport cardio-thoracique à 0,60.

A l'E.C.G. :

La surcharge droite n'est pas modifiée.
La surcharge gauche diminue.

Un nouveau cathétérisme est fait 9 mois après le banding et montre l'existence d'un gradient entre le tronc et les branches de l'artère pulmonaire.

Le shunt est de 2,3 volumes

Pressions : ventricule droit	40
Tronc de l'A.P.	40
A.P. droite	30
A.P. gauche	25

A l'angiographie le cerclage est parfaitement visible sur les clichés de profil, la zone rétrécie est située à 8 mm de l'orifice pulmonaire .

EN CONCLUSION :

Echec du banding sur les signes cliniques, la réalité de celui-ci ayant pourtant été confirmée par le cathétérisme et l'angiographie post-opératoires.

OBS. N° XVII - C... Isabelle.

Cerclage à 1 mois et 3 semaines pour absence totale de prise de poids et mauvaise tolérance pulmonaire.

l'hypotrophie est très importante dès la naissance, l'enfant perd 200 grammes dès les premiers jours et ne parvient pas à les reprendre.

P.N. 3.400 g

1 mois $\frac{1}{2}$ 3.200 g

La gêne fonctionnelle est importante, l'enfant étant très polypnéique, même au repos.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4^e espace gauche
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire;
Souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,70
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée avec aspect R/S dans toutes les précordiales.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,1 volumes

Pressions : ventricule droit	70	
artère pulmonaire	70	
aorte	70	RAPPORT = 1

Saturation : 90 %

Résistance pulmonaire : 3,5

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,16

Passage par ostium secundum.

Devant l'allure de la courbe pondérale et l'égalité des pressions au cathétérisme on décide d'opérer.

A l'intervention :

- 1) Section-d'un gros ligament artériel non perméable.
- 2) l'artère pulmonaire qui mesure 15 mm de diamètre est réduite de moitié.

La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
Artère pulmonaire	45	30
Ventricule droit	45	60

Les suites opératoires sont compliquées :

- 1) ventilation spontanée au bout de 32 jours
- 2) et infection pulmonaire et O.R.L. à pyocyanique avec O.A.P. qui guérissent en 3 semaines.

Après l'intervention :

L'amélioration ne devient appréciable qu'après la guérison des incidents post-opératoires.

- La polypnée régresse lentement et incomplètement.
- Les infections pulmonaires ne diminuent qu'après quelques mois.

- L'appétit est meilleur et l'enfant prend du poids :

Après : 1 mois 1/2 : + 0 (3 mois 3,200 kg) puis :
3 mois + 600 g (6 mois 4,000 kg/64 cm)
6 mois + 2100 g - 9 mois 5,200 kg
13 mois + 3300 g (16 mois 6,500 kg/71 cm)
21 mois + 5700 g (24 mois 8,900 kg/83 cm)

A l'examen :

Plus de souffle diastolique roulant à la pointe

A la radio :

La vascularisation diminue

La cardiomégalie régresse, rapport cardio-thoracique à 0,65 6 mois après,
0,60 13 mois après.

A l'E.C.G. :

La surcharge gauche diminue

La surcharge droite augmente.

EN CONCLUSION :

Amélioration nette des signes fonctionnels et physiques avec un certain retard en raison de complications post-opératoires.

L'observation suivante illustre un cas d'échec du cerclage de l'artère pulmonaire :

OBS. N° XVIII - D... Laurence.

Cerclage à 6 mois pour hypotrophie chez une enfant opérée dans le même temps d'arcs aortiques anormaux.

Laurence est une enfant polymalformée :

- dysmorphie cranio-faciale

- rein ectopique dans le petit bassin

- malformations cardiovasculaires : arcs aortique anormaux avec malaises au cours des biberons et encoche caractéristique au radio-cinéma de l'oesophage.

Sur le plan fonctionnel sa communication interventriculaire se traduit par une hypotrophie dès la naissance :

P.N. : 3.000 g

3 mois 1/2 : 3.600 g

6 mois : 4.100 g

et une polypnée importante.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4^e espace intercostal gauche
Eclat de B2 au foyer pulmonaire
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,57
Arc moyen saillant
Poumons hypervascularisés

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire.

Au cathétérisme :

Shunt de 1,2 volume

Pressions : ventricule droit	90	
artère pulmonaire	90	
aorte	90	RAPPORT = 1

Saturation : 88 % aux cris

Passage dans un canal artériel qui ne shunte pas.

Résistance pulmonaire : 2,09, normal.

Le banding est réalisé au cours de l'intervention sur les arcs aortiques.

On sectionne un canal artériel qui mesure 6mm/4 mm.

L'artère pulmonaire qui mesure 14 mm est réduite à 7 mm.

Les pressions	avant banding	après banding
---------------	---------------	---------------

Artère pulmonaire	60	55
Ventricule droit	70	70

Les suites opératoires se déroulent normalement.

Après l'intervention :

Aucune amélioration n'est notée dans les mois qui suivent : la courbe pondérale garde une pente insuffisante : l'enfant reste très anorectique.

Après 3 mois + 700 g. (9 mois 4.800 g)

6 mois + 1400 g. (12 mois 5.300 g).

La polypnée persiste inchangée

Seuls les malaises des arcs aortiques ne se reproduisent pas.

L'auscultation)
La radio)
L'E.C.G.) ne sont pas modifiés.

Un deuxième cathétérisme est fait 8 mois après :

- Shunt de 1,7 volume
- Pressions : ventricule droit 60
 artère pulmonaire 50
Saturation : 96 %

Il n'y a donc pas de gradient significatif entre le ventricule droit et l'artère pulmonaire.

L'angiographie confirme l'échec du banding qui est invisible sur tous les clichés.

EN CONCLUSION :

Echec du banding confirmé par la clinique, le cathétérisme et l'angiographie chez une enfant polymalformée ayant une communication interventriculaire grave.

OBS. N° XIX - L... Jean-Claude.

Cerclage à 9 mois pour hypotrophie et infections pulmonaires répétées, avec malheureusement des complications post-opératoires sévères ayant entraîné des troubles neurologiques irréversibles.

La C.I.V. de Jean-Claude était surtout marquée par une mauvaise croissance pondérale :

P.N. : 3.100 g
5 mois : 4.000 g
7 mois : 4.780 g
8 mois : 4.600 g/64 cm
9 mois : 4.600 g

Les infections pulmonaires sont fréquentes, mais en dehors de celles-ci la cardiopathie est bien supportée, l'enfant n'est pas dyspnéique et n'est jamais en défaillance cardiaque.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5^e espace gauche
Eclat de B2 au foyer pulmonaire
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique de 0,64
Arc moyen convexe
Hypervascularisation pulmonaire

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire.

Au cathétérisme :

Shunt de 4 volumes

Pressions : ventricule droit	73	
artère pulmonaire	72	
aorte	108	RAPPORT = 0,67

Saturation : 89 %

Résistance pulmonaire : 5,4 U augmentation modérée

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,18 favorable.

A l'intervention :

Section d'un gros ligament artériel non perméable.

L'artère pulmonaire de 20 mm est réduite à 10 mm de diamètre

La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	50	60
artère pulmonaire	50	35

Les suites opératoires sont normales, l'enfant est extubé le 2^e jour, mais 4 jours après il fait un arrêt cardiaque qui ne cède qu'après 10 minutes de massage externe et nécessite la mise sous respiration assistée.

Mais des troubles neurologiques sévères apparaissent :

- phases hypotoniques alternant avec des phases hypertoniques avec perte totale de la conscience.

L'E.C.G. et la radio thoracique sont normaux, mais l'ionogramme montre l'existence d'une alcalose.

Trois semaines plus tard, il persiste une hypertonie avec mouvements de décérébration sans tendance à la régression.

Durant des mois, l'état de l'enfant s'améliore lentement, mais 18 mois après cet accident, l'enfant conserve une hypertonie de l'hémicorps gauche et un retard psycho-moteur considérable (ne réagit pas au bruit, ne suit pas des yeux).

Quant à l'amélioration fonctionnelle, elle est difficile à apprécier chez cet enfant qui est devenu grabataire :

La courbe pondérale prend une pente ascendante 2 mois après l'intervention : à partir de ce moment :

3 mois + 1.200 g (14 mois 5.800 g)
6 mois + 2.400 g (17 mois 7.000/71 cm).

Les signes radiologiques et électriques sont inchangés.

6 mois après l'intervention (rapport cardio-thoracique : 0,63).

EN CONCLUSION :

Le banding a certes eu un effet bénéfique sur l'état trophique, mais les complications post-opératoires ont transformé cet enfant en un grand encéphalopathe.

OBS. N° XX - M... Dominique.

Cerclage à 8 mois pour hypotrophie et mauvaise tolérance pulmonaire.

La communication interventriculaire est mal tolérée dès les premiers jours.

L'enfant ne prend pas de poids :

P.N. : 3.820 g
3 mois 1/2 : 4.000 g
7 mois : 4.890 g/63 cm,5

Il est très polypnéique au repos et à l'effort et les infections pulmonaires se succèdent sans cesse.

Les bilans successifs montrent une certaine évolution des signes cliniques.

A l'auscultation :

Au cours des premiers mois :

- Souffle systolique 3/6 au 4^e espace intercostal gauche
- Souffle diastolique roulant à la pointe
- Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

Vers l'âge de 8 mois, on constate que le souffle systolique 3/6 au 4^e espace intercostal gauche a diminué d'intensité : souffle systolique 1/6 et qu'on ne l'entend pas lorsque l'enfant crie.

On note de plus l'apparition d'un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire, au 2^e espace intercostal gauche.

A la radio :

Le coeur est de plus en plus gros. Rapport cardio-thoracique à 0,58 à 4 mois, 0,62 à 8 mois.

La pointe est soulevée et l'arc moyen gauche saillant.

Les poumons sont hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

La surcharge est très discrète.

Au cathétérisme :

Shunt de 4 volumes

Pressions : ventricule droit	88	RAPPORT = 0,83
artère pulmonaire	88	
aorte	104	

Saturation : 90 %
80 % aux cris

Résistance pulmonaire 9 U/ l/mm/m², très augmentée

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,25 favorable.

A l'intervention :

- 1) section d'un ligament artériel
- 2) L'artère pulmonaire qui mesure 18 mm est réduite à 9 mm.

Mesure des pressions :

	avant banding	après banding
ventricule droit	70	70
artère pulmonaire	70	50

Les suites opératoires ne posent pas de problème particulier.

Après l'intervention :

La diminution de la polypnée est nette dès la période post-opératoire.

Les pneumopathies sont moins fréquentes : 1 seule en 6 mois d'hiver, mais la courbe pondérale est sans changement gardant la même pente (avec un recul de 14 mois).

A l'examen :

- Le souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire et le souffle diastolique roulant à la pointe ne sont plus entendus.

- Un souffle systolique sténotique est entendu au foyer pulmonaire.

Les signes radiologiques et les signes électriques sont inchangés à 6 mois après l'intervention.

EN CONCLUSION :

Banding efficace sur la symptomatologie pulmonaire, mais sans effet sur la courbe de poids, tout au moins 14 mois après l'intervention.

OBS. N° XXI - C... Catherine.

Corclage à 10 mois pour hypotrophie et infections pulmonaires à répétition.

La petite Catherine pose bien des problèmes dès ses premiers jours :

- elle fait une hémorragie méningée à la naissance

- elle présente des malformations multiples :

. hernies inguinales bilatérales

. aspect dysmorphique : macrocéphalie
fontanelle trop large.

. débilité profonde

. communication interventriculaire enfin, se traduisant par :

- une hypotrophie staturopondérale s'installant dès les premiers mois.

P.N.	: 3.350 g
2 mois 1/2	: 3.900 g
6 mois	: 4.810 g
7 mois	: 4.950 g
9 mois	: 5.400 g/59 cm
10 mois	: 5.450 g.

- une dyspnée permanente

- des infections pulmonaires à répétition.

A l'examen :

Souffle systolique 2/6 au 4-5^e espace gauche

Eclat de B2 au foyer pulmonaire

Pas de souffle diastolique roulant à la pointe

A la radio :

Cardiomégalie rapport cardio-thoracique à 0,66
Arc moyen saillant
Poumons très hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée apparaissant à 4 mois avec aspect R/S dans toutes les précordiales.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,6 volumes

Pressions : ventricule droit	80	
artère pulmonaire	80	
aorte	88	RAPPORT 0,89

Saturation : 94 %

Résistance pulmonaire : 5,4 U/l/mn/m²

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,20

Lors de l'intervention :

l'artère pulmonaire est réduite de moitié.

la mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	72	100
artère pulmonaire	70	42

Les suites opératoires ne posent pas de problème particulier.

Après l'intervention :

Si on constate que la polypnée est moins importante et les pneumopathies moins fréquentes, la croissance pondérale n'est pas meilleure qu'avant l'intervention durant les 6 mois qui suivent l'intervention, puis elle s'améliore un peu :

Poids : après 3 mois + 300 g
 6 mois + 700 g
 9 mois + 1200 g
12 mois : 2.300 g (22 mois 7.700 g)
18 mois : 3.400 g (28 mois 8.800 g)

A l'examen :

Souffle systolique de sténose au foyer pulmonaire.

Apparition d'un souffle diastolique roulant 17 mois après l'intervention

A la radio :

Diminution de l'hypervascularisation

Cardiomégalie moins importante

Rapport cardio-thoracique à 0,64

A l'E.C.G. :

A + 100 °

Surcharge droite inchangée,

Surcharge gauche un peu diminuée.

EN CONCLUSION :

Bien que la présence d'un souffle systolique sténotique témoigne de l'existence réelle du rétrécissement de l'artère pulmonaire, on peut dire qu'ici le banding s'est soldé par un échec sur le développement pondéral.

OBS. N° XXII - H... Denis.

Cerclage à 19 mois pour hypotrophie.

La cardiopathie de Denis est découverte à l'âge de 1 semaine devant un souffle.

La communication interventriculaire est relativement bien tolérée : il n'y a ni dyspnée ni défaillance cardiaque. Seul le développement pondéral pose des problèmes :

P.N.	: 3.020 g
1 an	: 5.200 g/65 cm
18 mois	: 6.500 g.

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4ème et 5ème espace intercostal gauche.

Eclat de B2 au foyer pulmonaire

Pas de souffle diastolique roulant à la pointe

Souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire au 2ème espace gauche.

A la radio :

La cardiomégalie est modérée : rapport cardio-thoracique 0,59.

L'arc moyen est un peu saillant.

Les poumons sont hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire à discrète prédominance gauche.

Au cathétérisme :

Shunt de 3 volumes

Pressions : ventricule droit	62	
artère pulmonaire	60	
Aorte	65	RAPPORT 0,92

Saturation : 89 %

Résistance pulmonaire : 9,2 U très augmentée.

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,54 augmenté.

A l'intervention :

- 1) La recherche du canal artériel est négative.
- 2) l'artère pulmonaire mesurant 20 mm de diamètre est réduite à 10 mm, ce qui modifie peu les pressions : devant l'égalité des pressions entre ventricule droit et artère pulmonaire et l'apparition d'une désaturation aortique on décide de ne pas augmenter la striction.

	avant banding	après banding
ventricule gauche	80	90
ventricule droit	70	90
artère pulmonaire	70	65

De nombreuses complications surviennent dans la période post-opératoire :

- l'enfant arrache la canule d'intubation et fait un arrêt circulatoire cédant rapidement au massage cardiaque externe.

Cet accident n'a heureusement pas eu de conséquence fâcheuse sur l'état neurologique de l'enfant : examen et électroencéphalogramme normaux.

- Dans les semaines qui suivent l'intervention, apparaît une sténose sous-glottique avec infection des voies respiratoires supérieures nécessitant une hospitalisation prolongée.

Ces complications rendent l'amélioration apportée par l'intervention difficile à apprécier :

Bonne tolérance pulmonaire mais gain de poids médiocre : l'enfant ayant perdu 1.200 g dans les 3 mois qui ont suivi l'intervention, pèse :

8.000 g à 30 mois, poids qui eut été atteint sans intervention.

9.850 g à 38 mois/81 cm.

A l'examen :

Le souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire est toujours entendu;
Apparition d'un souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Rapport cardio-thoracique à 0,60

Arc moyen et hypervascularisation inchangés.

L'E.C.G. :

montre en revanche une diminution de la surcharge gauche et une augmentation de la surcharge droite :

	Pré-op.	Post-op.
R1	32	44
S5	18	10
R5	50	20
S1	3	0
Q5	8	0

Un 2^e cathétérisme 20 mois après l'intervention montre :

Shunt de 2 volumes

Pressions : ventricule droit 110

artère pulmonaire 60

RAPPORT 0,54

Saturation : 95 %

Sur les clichés de l'angiographie, la sténose est parfaitement visible entre les sigmoïdes et la bifurcation pulmonaire à 1 cm des valves.

L'angiographie confirme le sens unidirectionnel gauche - droite du shunt.

EN CONCLUSION :

Médiocre résultat du cerclage responsable en revanche de complications post-opératoires.

OBS. N° XXIII - H... Thierry.

Cerclage à 18 mois pour hypotrophie.

Associée à d'autres malformations : synostose des 2ème et 3ème arcs costaux droits avec scoliose grave, la cardiopathie est découverte dès les premiers jours devant un accès de cyanose avec souffle et cardiomégalie. Le traitement digitalique amènera la disparition définitive de la cyanose.

A l'âge de 14 mois, il est adressé au Service de cardiologie infantile.

L'hypotrophie est le seul signe de mauvaise tolérance :

P.N.	: 2,140 kg
12 mois	: 5,500 kg/67,5 cm
14 mois	: 5,600 kg
18 mois	: 6,000 kg/70 cm.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 latéro-sternal gauche
Eclat de B2 au foyer pulmonaire
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe

A la radio :

Cardiomégalie modérée, rapport cardio-thoracique 0,58
Arc moyen saillant
Poumons hypervascularisés.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire à prédominance droite

Au cathétérisme :

Shunt de 2,9 volumes
Pressions : ventricule droit 80
artère pulmonaire 75

La survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire avec périodes de LUCIANI WEISSENBACH au cours du cathétérisme, nécessite une hospitalisation en réanimation.

L'intervention décidée devant la mauvaise croissance pondérale, a lieu 4 mois après le cathétérisme :

- 1) La recherche de canal est négative
- 2) l'artère pulmonaire qui mesure 20 mm est réduite de moitié.

La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	75	80
artère pulmonaire	70	50

Les suites opératoires se déroulent normalement.

La courbe de poids devient un peu meilleure :

3 mois + 600 g
6 mois + 1300 g
9 mois + 2.000 g
12 mois + 3.600 g.

Après l'intervention :

Aucune modification n'est notée, dans l'auscultation, la radiographie et l'E.C.G., ceci se confirme au cours des mois lors des bilans successifs.

EN CONCLUSION :

Nous n'avons pas obtenu ici la remarquable ascension de la courbe pondérale si souvent observée après cerclage.

Cet enfant a été opéré en 1967 à l'âge de 18 mois, pesant déjà 6 kg et il est certain qu'actuellement il bénéficierait d'emblée de la réparation complète sous circulation extra-corporelle.

Les observations qui suivent relatent les cas des 4 enfants qui ont subi un banding et qui sont décédés.

OBS. N° XXIV - V... Richard.

Cerclage à 4 mois 1/2 pour défaillance cardiaque rebelle et hypotrophie
Décès 3 jours après l'intervention par bloc auriculo-ventriculaire complet.

L'hypotrophie est préoccupante dès les premiers jours de la vie :
à 3 mois l'enfant pèse 130 g de moins qu'à la naissance :

P.N. : 3.300 g
2 mois : 3.300 g
3 mois : 3.170 g
4 mois : 3.650 g

A l'âge de 3 mois, à l'occasion d'une pneumopathie banale, il fait une défaillance cardiaque nécessitant l'hospitalisation.

A l'examen :

Souffle systolique 5/6 frémissant au 5ème espace gauche
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie modérée, rapport cardio-thoracique 0,58, pointe relevée.
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. : Axe + 30°

Surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,6 volumes

Pressions : ventricule droit	80	
artère pulmonaire	70	
aorte	104	RAPPORT 0,68
Saturation : 88 %		

Existence d'un shunt bidirectionnel ayant pour débit :

1,67 litre/mn dans le sens gauche-droite

0,29 litre/mn dans le sens droite-gauche

L'intervention est décidée devant la tenacité de l'insuffisance cardiaque, malgré le traitement intensif et devant la mauvaise courbe pondérale.

Résistance pulmonaire : 1 U/l/mn/m².

A l'intervention :

- 1) La recherche de canal artériel est négative.
 - 2) L'artère pulmonaire qui mesure 14 mm de diamètre est réduite de moitié
- La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	70	80
artère pulmonaire	60	40

Aucun incident anormal n'est noté en cours d'intervention, mais à l'arrivée dans le Service de réanimation infantile de St. Vincent de Paul, on note que l'enfant est anormalement agité : l'Astrup montre que l'enfant est en acidose : pH 7,22 - Déficit base de 14 mEq.

Dans la soirée de ce même jour, l'enfant devient très fébrile (38°5). Le bilan à ce moment est normal (E.C.G.) Radio pulmonaire, Astrup.

Le lendemain, l'enfant va mieux et ventile seul.

36 heures après l'intervention, l'E.C.G. de l'enfant devient très anormal :

- le rythme est à 40-50 systoles/mn, puis remonte à 60-80
- il y a un bloc auriculo-ventriculaire complet et une cupule digitalique.

72 heures après l'intervention s'installe un coma avec collapsus et respiration gaspée.

Le massage cardiaque externe, puis la stimulation électrique entraînant une tachycardie et une fibrillation ventriculaire, la mort survient, malgré les traitements donnés : Hydrocortisone, glucose, adrénaline.

Il n'y a pas eu de vérification et les troubles de la conduction responsables de la mort sont mal expliqués.

Quelle est la part relative de :

- l'intervention
- l'intoxication digitalique
- la cardiopathie pour son propre compte.

EN CONCLUSION :

Mort au 3ème jour de l'intervention. Mais il est fort probable que cet enfant n'aurait pas pu survivre en l'absence d'intervention.

OBS. N° XXV - A... Fabienne.

Cerclage à 7 mois pour défaillance cardiaque avec apparition de malaises et cyanose faisant craindre une évolution vers une communication inter-ventriculaire de type III.

La petite Fabienne, jumelle née 2 mois avant terme, commence sa vie par un séjour en couveuse et ne semble pas poser de problème particulier du fait de sa cardiopathie durant cette période.

A 6 mois, à l'occasion d'une pneumopathie, elle fait une poussée de défaillance cardiaque et est hospitalisée en cardiologie infantile. En plus de la défaillance cardiaque, l'enfant fait à partir de ce moment des malaises quotidiens avec pâleur et cyanose.

Son développement est insuffisant :

P.N.	:	1.600 g/40 cm
6 mois	:	3.475 g
7 mois	:	3.675 g.

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4^e espace

Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,63

Pointe relevée

Arc moyen convexe

Hypervascularisation pulmonaire modérée.

A. L'E.C.G. :

Axe + 90°

Surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3 volumes

Pressions : ventricule droit 80

artère pulmonaire 85

aorte 90

RAPPORT 0,93

Saturation : 78 %

Résistance pulmonaire : 8,29 U/l/mn/m²

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,42

Existence d'un shunt bidirectionnel de débit :

2,49 litres/mn dans le sens gauche-droit

1,17 litre/mn dans le sens droit-gauche.

Devant l'état critique de l'enfant, on décide d'opérer, malgré l'existence des malaises.

A l'intervention :

- L'artère pulmonaire qui mesure 18 mm est réduite de plus de moitié

- La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule droit	50	50
artère pulmonaire	50	35

Après l'intervention :

L'enfant a un important encombrement trachéo-bronchique et ne peut reprendre sa ventilation spontanée durant 3 semaines 1/2. Puis tout rentre dans l'ordre, mais quelques jours après la reprise de la ventilation spontanée une pneumopathie intercurrente entraîne la mort dans un tableau d'œdème aigu du poumon.

EN CONCLUSION :

Mort 4 semaines après l'intervention par œdème pulmonaire succédant à une période post-opératoire troublée.

OBS. N° XXVI - B... Corinne.

Cerclage à 4 mois 1/2 pour défaillance cardiaque, hypotrophie majeure et infections pulmonaires répétées Décès à l'ouverture du thorax avant le banding proprement dit.

Dès les premiers jours de la vie, l'état de Corinne fait craindre une issue fatale.

Elle est très polypnéique : 50 inspirations/mn au repos.

A 1 mois 1/2, elle fait une défaillance cardiaque qui évolue par poussées successives rythmées par les pneumopathies qui sont fréquentes.

Le poids est absolument stationnaire :

P.N.	:	2.900 g
2 mois	:	2.800 g
3 mois $\frac{1}{2}$	:	3.100 g

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5ème espace
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,70
Pointe cardiaque soulevée
Arc moyen gauche aligné.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 5 volumes : (CIA 4 vol.
 (CIV 1 vol.

Pressions : ventricule droit 76
 artère pulmonaire 62
 aorte 90

Saturation : 98 %

Résistance pulmonaire : 2,8 U/l/mn/m2

Devant la résistance de l'insuffisance cardiaque au traitement et le mauvais état de l'enfant, on décide d'intervenir mais à l'intervention l'enfant fait un arrêt cardiaque irréversible dès l'ouverture du thorax.

A la vérification :

- petite communication inter-auriculaire
- grande communication inter-ventriculaire.

EN CONCLUSION :

Décès dû au choc opératoire chez une enfant particulièrement fragile au moment de l'intervention.

OBS. N° XXVII - V... Marie-Noëlle.

Cerclage à 3 mois 1/2 pour défaillance cardiaque et hypotrophie.
Décès 4 mois après l'intervention.

Dès la naissance, on note que l'enfant supporte très mal sa cardiopathie

- la polypnée est très importante à l'effort et au repos.
- la prise de poids est nulle :

P.N. : 3.350 g

5 semaines : 3.150 g

3 mois : 3.400 g

A l'âge de 2 mois, elle fait une défaillance cardiaque avec très gros foie débordant de 4 cm le rebord costal.

Elle est hospitalisée en cardiologie infantile où on note :

une cyanose discrète lors des cris.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace gauche.
Souffle diastolique roulant discret à la pointe
B2 éclatant au foyer pulmonaire.

A la radio :

La cardiomégalie augmente progressivement :
Rapport cardio-thoracique 0,61 à 1 mois
0,65 à 3 mois
pointe soulevée.
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. : Axe + 90°

Surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 4 volumes : (CIA : 2,2
CIV : 1,8
Pressions : ventricule droit 76
artère pulmonaire 76
aorte non prise ?
Saturation : 92 %

A l'intervention :

L'artère pulmonaire qui mesure 14 mm de diamètre est réduite de moitié
La mesure des pressions montre :

	avant banding	après banding
ventricule gauche	85	110
ventricule droit	70	120
artère pulmonaire	60	35

Dans la période post-opératoire, on note l'apparition de troubles de la ventilation sous forme d'une atélectasie à bascule sans gravité.

Après l'intervention :

- L'insuffisance cardiaque régresse
- la croissance pondérale est meilleure :
après 3 mois + 1.000 g (6 mois 4.300 g).

En revanche : les infections pulmonaires se répètent
la polypnée persiste

L'auscultation, la radio et l'E.C.G. ne sont pas modifiés.

4 mois après l'intervention, une pneumopathie aiguë nécessite son hospitalisation et entraîne la mort après 1 mois d'évolution.

Il n'y a pas eu de vérification.

EN CONCLUSION :

Décès 4 mois après l'intervention à l'occasion d'une pneumopathie chez une enfant qui gardait une mauvaise tolérance pulmonaire après le banding.

IIIème PARTIE

L'indication du rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire a été envisagée et discutée chez d'autres enfants hospitalisés pour Communication Inter-Ventriculaire dans le Service de cardiologie infantile durant la même période.

Il nous a paru intéressant d'étudier sur quels signes l'intervention avait été discutée, pour quelles raisons elle avait été écartée et enfin si l'abstention avait été la bonne attitude à adopter.

Tous ces enfants ont, à un moment de leur vie, très mal toléré leur cardiopathie et ont subi un bilan préopératoire complet. Pour des raisons variables, l'intervention a été différée puis annulée.

Reprenons les différentes indications du banding. Pour 17 enfants qui sont dans ce cas.

I - LA DÉFAILLANCE CARDIAQUE :

Elle est notée 6 fois sur 17 (obs. n° 2, 3, 6, 7, 15 et 17).

Mais comme c'était le cas pour les enfants opérés, la décision opératoire n'étant prise qu'après un traitement d'épreuve, ici l'intervention a été écartée, la défaillance cardiaque ayant à chaque fois cédé au traitement médical; régression difficilement obtenue 1 fois (obs. n° 15) où l'association à la communication inter-ventriculaire d'une agénésie pulmonaire est certainement responsable des difficultés thérapeutiques rencontrées.

II - L'HYPOTROPHIE :

Si 6 enfants sont de grands hypotrophiques, 2 seulement d'entre-eux ont une courbe pondérale absolument stationnaire comparable à celles de certains enfants opérés (Obs. n° 6 et 13). Cette hypotrophie est d'ailleurs une fois associée à une défaillance cardiaque grave et s'améliore avec la régression de l'insuffisance cardiaque (Obs. n° 6).

Les 4 autres enfants (obs. n° 1, 8, 12 et 16) ont une courbe de croissance de poids constante bien que très insuffisante permettant d'espérer qu'ils pourront atteindre le poids de la circulation extra-corporelle sans être obligés de subir un banding auparavant (fig. 7 et 8) (obs. 1 et 12).

Quant aux 10 autres enfants : ils ont tous un poids assez satisfaisant pour des Communications Inter-Ventriculaires graves, même s'ils ne sont que 4 (obs. n° 3, 6, 14 et 15) à avoir un retard inférieur à P 3.

III - LA POLYPNEE

est notée 5 fois sur 16 (obs. n° 1, 3, 4, 7 et 11), mais est rarement très importante au repos et n'est associée à

IV - DES INFECTIONS PULMONAIRES

à répétition que dans une observation (obs. n° 11).

V - LES DONNEES HEMODYNAMIQUES :

Dans un certain nombre de cas, le banding a été écarté sur les données du cathétérisme, en particulier dans les formes IIa qui, nous l'avons vu, ne relèvent habituellement pas des indications du cerclage.

En effet, le classement classique permet de dénombrer :

- formes II a : 2 cas (obs. n° 5 et 7)
- formes II b : 14 dont 5 (obs. n° 1, 2, 3, 6 et 17) ont des pressions pulmonaires systoliques relativement peu élevées (60-65 mm Hg) et un rapport des pressions systoliques pulmonaires et systémiques situé entre 0,66 et 0,70.
- formes IV : 1 cas (obs. n° 8).

L'abstention a-t-elle été la bonne solution ?

Dans 13 cas, l'évolution a été spontanément favorable.

En effet :

La défaillance cardiaque n'a rechuté dans aucun cas. Tous ces enfants ont pu atteindre l'âge et le poids où la circulation extra-corporelle devient possible.

Cette amélioration clinique a d'ailleurs pu être confirmée 1 fois par un 2ème cathétérisme montrant une diminution du shunt et de la pression pulmonaire (obs. n° 1).

Il est en revanche plus difficile de trancher pour 3 enfants (obs. n° 10, 11, 14) et la question cruciale est de savoir si les fortes pressions qui se sont développées à la faveur d'un shunt important diminueront par la suite, après réparation complète.

Dans 3 cas enfin (obs. n° 9, 15 et 17), on peut penser que l'abstention chirurgicale a été une erreur, puisque nous avons vu apparaître une inversion du shunt avec cyanose. Les formes ayant évolué vers une communication inter-ventriculaire de type III.

OBS. N° 1 - H... Christophe.

Banding discuté à l'âge de 14 mois devant une hypotrophie.

Durant les 3 premiers mois de la vie, l'enfant tolère très bien sa cardiopathie puis la courbe pondérale fléchit :

P.N.	:	3.450 g
3 mois	:	5.000 g
7 mois	:	5.500 g
9 mois	:	5.500 g/70 cm
14 mois	:	6.520 g

La cardiopathie est par ailleurs très bien supportée, il n'y a jamais d'insuffisance cardiaque et seule une petite polypnée est notée à l'effort.

A l'examen :

Souffle systolique 5/6 frémissant au 5ème espace
Souffle diastolique roulant à la pointe
Éclat de B2 au foyer pulmonaire

A la radio :

Coeur de volume normal
Vascularisation pulmonaire augmentée

A l'E.C.G. :

Surcharge ventriculaire droite modérée très discrète.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,3 volumes		
Pressions :	ventricule droit	62
	artère pulmonaire	62
	aorte	90
RAPPORT 0,69		
Saturation : 94 %		
Résistance pulmonaire : 2,3 U/l/mn/m2		
$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,12 favorable.		

Le cerclage est discuté devant l'hypotrophie. On décide cependant de temporiser, l'état de l'enfant n'est pas inquiétant, il n'y a pas d'asystolie, le coeur est de volume normal, les pressions sont peu élevées et surtout il n'y a presque aucune surcharge gauche à l'E.C.G.

L'évolution sera favorable, la courbe de poids s'améliore spontanément .

16 mois	7.250 g
26 mois	9.000 g
41 mois (3 ans 1/2)	16.000 g/91 cm

A la radio :

Le coeur ne grossit pas.

A l'E.C.G. :

La surcharge n'augmente pas.

Un deuxième cathétérisme est fait quand l'enfant a 33 mois.

Shunt inchangé : 3,3 volumes

Pressions : ventricule droit	35
artère pulmonaire	40
aorte	85

RAPPORT 0,47

Saturation : 97 %.

Lors du dernier bilan, avec un recul de 27 mois :

- l'enfant va bien
- à la radio : le coeur a grossi : rapport cardio-thoracique 0,66.
- à l'E.C.G. : la surcharge a diminué.

EN CONCLUSION :

Amélioration spontanée de la tolérance fonctionnelle chez un enfant qui , hormis une hypotrophie importante, présentait peu de signes de gravité.

OBS. N° 2 - F... Catherine.

Cerclage discuté devant une défaillance cardiaque à l'âge de 3 mois.

Associée à d'autres malformations : dysmorphie faciale et débilité amenant à la découverte d'une trisomie 22 au caryotype, la communication inter-ventriculaire se manifeste dès l'âge de 1 mois par une défaillance cardiaque pour laquelle elle est hospitalisée puis transférée en cardiologie infantile à 2 mois 1/2.

En plus de l'insuffisance cardiaque avec hépatomégalie dépassant de 6 cm le rebord costal et un peu de mousse aux lèvres, on note une prise de poids très insuffisante :

P.N. : 3.090 g

2 mois 1/2 : 3.040 g.

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4^e espace apparu à 1 mois et demi
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe
B2 normal au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie avec rapport cardio-thoracique à 0,65
Arc moyen convexe
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire à prédominance droite avec onde R exclusive en V1.

Au cathétérisme :

Shunt de 2,6 volumes

Pressions : ventricule droit	56	
artère pulmonaire	56	
aorte	62	RAPPORT 0,90

Saturation : 89 %

Résistance pulmonaire : 8,8 U très augmentée

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,44 favorable.

On envisage le cerclage de l'artère pulmonaire, mais durant l'hospitalisation la défaillance cardiaque régresse sous l'effet du traitement, L'enfant commençant alors à prendre du poids on l'envoie en convalescence où cette amélioration se confirme :

8 mois	4.600 g
10 mois	5.000 g/64 cm
14 mois	6.680 g/68 cm

La tolérance est excellente hormis un peu de polypnée au repos.

L'auscultation est inchangée :

pas de souffle diastolique roulant, ni d'éclat de B2.

A la radio :

La cardiomégalie diminue progressivement;
rapport cardio-thoracique 0,65 à 5 mois
0,61 à 14 mois.

A l'E.C.G. :

La surcharge droite diminue un peu.

EN CONCLUSION :

Passé le cap difficile de la défaillance cardiaque, l'amélioration a été stable et le cerclage n'aurait plus été justifié.

OBS. N° 3 - B... Christine.

Cerclage discuté à 1 mois devant une défaillance cardiaque.

L'insuffisance cardiaque débute au 15ème jour de la vie et l'enfant est hospitalisée en cardiologie à 1 mois.

La croissance est cependant satisfaisante :

P.N.	3.160 g
1 mois	3.760 g/56 cm.

A l'examen :

Souffle systolique 2 - 3/6 au 4ème espace
Eclat de B2 au foyer pulmonaire
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie modérée, rapport cardio-thoracique à 0,58
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire à discrète prédominance gauche.
Axe évoluant de + 110° à + 60°

Au cathétérisme :

Shunt de 2,3 volumes

Pressions : ventricule droit	67
artère pulmonaire	61
aorte	?

Résistance pulmonaire : 3,4 U.

Le cerclage est envisagé puis écarté devant la régression de la défaillance cardiaque et l'existence de pressions peu élevées au cathétérisme.

L'évolution reste favorable :

- La courbe pondérale est ascendante

3 mois 5.150 g/60 cm

7 mois 6.840 g/69 cm

- L'enfant n'a plus fait d'insuffisance cardiaque.

- Il n'y a ni polypnée, ni infections pulmonaires répétées.

L'auscultation reste la même.

A la radio :

la cardiomégalie diminue et le coeur est de volume normal à 7 mois.

A l'E.C.G. :

une surcharge gauche modérée persiste.

EN CONCLUSION :

La régression de l'insuffisance cardiaque et la bonne tolérance trophique et pulmonaire justifient le report de l'intervention.

OBS. N° 4 - H... Philippe.

Cerclage discuté à l'âge de 6 mois devant une polypnée importante associée à l'hypotrophie.

La cardiopathie est découverte à l'âge de 3 mois à la suite d'un malaise avec pâleur ayant cédé spontanément.

A 4 mois, on discute de l'indication d'un banding devant :

- la gêne respiratoire au repos et à l'effort avec 80 respirations/minute, sans insuffisance cardiaque cependant.
- le gain pondéral est un peu insuffisant :

P.N.	2.780 g
3 mois	3.520 g
4 mois	4.610 g
5 mois	4.870 g
6 mois	5.040 g/64 cm.

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4ème espace gauche
Souffle diastolique roulant à la pointe
Éclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie modérée, rapport cardio-thoracique 0,58
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée
Discrète surcharge auriculaire droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3 volumes

Pressions : ventricule droit	90	
artère pulmonaire	80	
aorte	90	RAPPORT = 0,89

Résistance pulmonaire : 7,7 U augmentée

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,28

Le cerclage est envisagé devant la polypnée et le fléchissement de la courbe de poids, on décide cependant d'attendre quelques mois pour suivre l'évolution sous traitement intensif.

Au bout de 4 mois, l'enfant pèse 6 kg pour 10 mois et mesure 69 cm.

L'E.C.G. et la radio ne montrent pas d'aggravation, le coeur diminue et est de volume normal à 10 mois.

La réparation complète devenant envisageable dans un avenir pas trop éloigné, on décide de renoncer au Banding.

CONCLUSION :

Ici encore, l'abstention a été justifiée par l'évolution spontanée.

OBS. N° 5 - D... Dominique - Sexe M.

Cerclage envisagé à l'âge de 9 mois devant l'hypotrophie.

L'enfant consulte pour la première fois en cardiologie infantile à l'âge de 9 mois. Il est hypotrophique.

P.N.	3.000 g
8 mois	5.300 g
9 mois	6.000 g.

Mais la tolérance est par ailleurs excellente : il n'y a ni asystolie ni polypnée.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace intercostal gauche
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe
2è bruit normal au foyer pulmonaire.

A la radio :

Coeur gros, rapport cardio-thoracique 0,61 mais hypervascularisation modérée.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée
Petite surcharge auriculaire droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 2,6 volumes

Pressions : ventricule droit 30
 artère pulmonaire 30

Le cathétérisme ayant montré des pressions de même valeur que celles que l'on cherche à obtenir par le cerclage, exclue par ces données ce cas des indications au banding.

OBS. N° 6 - R... Véronique.

Cerclage envisagé dès les premiers jours devant une défaillance cardiaque

Véronique est hospitalisée à l'âge de 4 jours en insuffisance cardiaque aiguë.

Elle subit aussitôt un bilan en vue du cerclage.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5ème espace.

A la radio :

Rapport cardio-thoracique à 0,60.

A l'E.C.G. :

Surcharge ventriculaire et auriculaire droites.

Au cathétérisme :

Shunt auriculaire de 2,2 volumes

Shunt ventriculaire de 3,2 volumes

Pressions : ventricule droit 60

Il n'y a pas de passage dans l'artère pulmonaire en raison d'un arrêt cardiaque au cours du cathétérisme. Le massage cardiaque externe est rapidement efficace, mais les explorations ne sont pas reprises.

Le cerclage est reporté devant l'association à la communication inter-ventriculaire d'un shunt auriculaire, ce dernier étant alors considéré comme une très mauvaise indication au banding.

Depuis la régression de l'insuffisance cardiaque sous traitement médical, on écarte définitivement l'intervention.

L'évolution sera excellente jusqu'à l'âge de 8 mois :

3 mois	5.340 g/57 cm
5 mois 1/2	7.050 g

L'enfant prend du poids, sa courbe suit .P 50

Il n'y a plus de défaillance cardiaque et jamais de polypnée, ni d'infections pulmonaires anormalement fréquentes.

A la radio :

Coeur de volume subnormal avec rapport cardio-thoracique à 0,54
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharges ventriculaires et auriculaire droites, avec onde R exclusive, en V1.

A l'âge de 8 mois cependant, on note l'apparition d'une polypnée lors des pleurs et l'augmentation de la surcharge droite à l'E.C.G. avec onde R exclusive en V1 à l'E.C.G.

EN CONCLUSION :

Le cerclage aurait fort probablement été difficile chez une enfant aussi jeune et en défaillance cardiaque. Ici encore, la régression sous le traitement d'épreuve justifie l'abstention chirurgicale comme l'ont affirmé tous les auteurs.

OBS. N° 7 - D... Jérôme.

Cerclage discuté à 3 mois 1/2 devant une défaillance cardiaque.

L'enfant est hospitalisé à l'âge de 3 mois en cardiologie infantile pour une insuffisance cardiaque.

En plus, on note :

- une croissance pondérale insuffisante, mais assez régulière :

P.N. 2.900 g

3 mois 1/2 4.300 g

- une polypnée même au repos.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace intercostal gauche
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie, rapport cardio-thoracique à 0,60
Hypervascularisation pulmonaire

A l'E.C.G. Axe + 120°

Surcharge biventriculaire modérée avec légère prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,4 volumes

Pressions : ventricule droit	65	
artère pulmonaire	65	
aorte	110	RAPPORT 0,59

Saturation : 96 %

Ici encore, le traitement d'épreuve amène la sédation de l'insuffisance cardiaque et par là la décision de ne pas opérer.

L'évolution ultérieure n'étant pas très satisfaisante :

- persistance d'une polypnée au repos
- croissance pondérale insuffisante
 - 9 mois 6.000 g.
 - 11 mois 6.710 g.
- à la radio : persistance de la cardiomégalie
- à l'E.C.G. : persistance de la surcharge droite.

Dès l'âge de 16 mois 1/2 (8.000 g), on fait une réparation complète sous circulation extra-corporelle qui ne rencontre pas de difficulté particulière.

EN CONCLUSION :

Le traitement médical ayant permis de passer le cap difficile, l'abstention paraît justifiée. L'indication d'un cerclage aurait sans doute à nouveau pu être discutée par la suite, mais la croissance pondérale a permis d'envisager rapidement la réparation complète.

OBS. N° 8 - C... Corinne.

Cerclage discuté à l'âge de 6 mois devant une polypnée importante et une croissance insuffisante.

Bien qu'élevée durant 3 mois en couveuse, la petite Corinne a un gain de poids insuffisant jusqu'à 4 mois et encore plus faible à partir de 4 mois.

P.N.	1.720 g/41 cm (2 mois avant terme)
2 mois	2.235 g/46 cm
4 mois 1/2	3.200 g/53 cm
6 mois	3.650 g

La polypnée est importante et permanente.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace intercostal
Eclat de B2 au foyer pulmonaire
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Rapport cardio-thoracique à 0,54
Poumons un peu hypervascularisés

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire très modérée.

Au cathétérisme :

Shunt de 3,5 volumes
Pressions : ventricule droit 50
 artère pulmonaire 35
Résistance pulmonaire : 5,1 U.
 $\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,07 favorable.

comme avec le cathétérisme, cette forme se classe dans les communications inter-ventriculaires de type IV, le cerclage se trouve par là même écarté.

OBS. N° 9 - R... Patricia.

Cerclage discuté à 10 mois devant l'apparition d'une cyanose dans une forme II b bien tolérée, associée à un canal artériel.

La petite Patricia est adressée à l'âge de 3 mois pour sa communication inter-ventriculaire :

Le poids est insuffisant :

P.N.	2.800 g
3 mois	3.580 g
5 mois	4.530 g/62 cm
9 mois 1/2	6.050 g/67 cm.

Il n'y a ni polypnée ni pneumopathies anormalement fréquentes.

A l'examen :

Souffle continu sous claviculaire
Souffle systolique au 4ème espace gauche
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Coeur de volume normal
Vascularisation normale.

A l'E.C.G. :

Normal au début, puis apparition d'une surcharge ventriculaire droite exclusive.

A 10 mois, devant l'apparition de la cyanose avec polyglobulie à 5.840.000 globules rouges, signes droits à l'E.C.G. et disparition du souffle continu à l'auscultation, on fait un :

Cathétérisme :

Shunt ventriculaire de 1,2 volume
Shunt par le canal de 0,8 volume
Pressions : ventricule droit 104
 artère pulmonaire 106
Saturation : 61 %

Angiographie : injection simultanée de l'artère pulmonaire et de l'aorte à partir du ventricule droit.

EN CONCLUSION :

Le développement rapide d'une forme III aurait justifié un cathétérisme plus précoce et une intervention.

OBS. N° X - B... Nathalie

Cerclage discuté à l'âge de 10 mois devant l'hypotrophie.

Hormis l'hypotrophie qui est importante avec une courbe pondérale régulièrement ascendante cependant :

P.N. 2.500 g
10 mois 5.100 g/68 cm

La cardiopathie est assez bien tolérée : il n'y a ni polypnée, ni infections pulmonaires anormalement fréquentes et jamais d'insuffisance cardiaque.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5ème espace
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe
Éclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Coeur de volume normal
Vascularisation pulmonaire normale.

A l'E.C.G. :

Surcharge ventriculaire droite modérée.

Au cathétérisme :

Shunt de 4,1 volumes
Pressions : ventricule droit 84
 artère pulmonaire 84 RAPPORT 0,84
Saturation : 94 % Aorte 100
Résistance pulmonaire : 10 U' très augmentée
 $\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,34

La courbe pondérale restant cependant ascendante et l'enfant ayant déjà 10 mois et une tolérance pulmonaire satisfaisante, on décide de ne pas opérer.

L'évolution est favorable :

12 mois	5.800 g/68 cm
20 mois	7.300 g/78 cm.

EN CONCLUSION :

Malgré un shunt important et des pressions élevées avec une hypotrophie importante, cette enfant n'a pas été opérée. Plusieurs faits justifient cette abstention : la radio normale, l'E.C.G. subnormal et enfin l'absence d'urgence, la tolérance étant assez bonne.

OBS. N° 11 - G... Patrice.

Corclage discuté à 8 mois devant des infections pulmonaires répétées et une hypotrophie. Porteur d'autres malformations : bec de lièvre avec fissure palatine, débilité. Patrice est examiné pour la première fois en cardiologie infantile à l'âge de 7 mois $\frac{1}{2}$, pour des infections pulmonaires à répétition sans insuffisance cardiaque cependant.

Son poids est très insuffisant :

P.N.	2.900 g.
7 mois $\frac{1}{2}$	4.600 g.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 frémissant au 4e espace gauche.
Souffle diastolique roulant à la pointe.
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Cardiomégalie, rapport cardio-thoracique à 0,66.
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Axe + 60°
Signe de surcharge biventriculaire.

Au cathétérisme :

Shunt de 1,8 volume par la C.I.V.

Shunt de 0,4 volume par un canal.

Pressions : ventricule droit	80	
artère pulmonaire	80	
aorte	90	RAPPORT 0,88

Pression capillaire : 15

Après avoir été envisagé, le cerclage est écarté devant l'absence d'insuffisance cardiaque et la pente ascendante de la courbe, bien qu'il y ait une cardiomégalie, des signes gauches à l'E.C.G. et des pressions élevées au cathétérisme.

L'évolution ici sera favorable :

- l'enfant continue à prendre du poids :

10 mois 5.770 g/65 cm

16 mois 7.290 g/74 cm.

- L'auscultation et l'E.C.G. n'évoluent pas.

- Et à la radio : la cardiomégalie diminue.

A 10 mois rapport cardio-thoracique 0,64

A 16 mois " " " 0,60

EN CONCLUSION :

Evolution spontanément bonne comme c'est classiquement le cas, mais les fortes pressions diminueront-elles plus tard ?

OBS. N° 12 - N... Josette.

Cerclage discuté à 14 mois devant une hypotrophie majeure.

Lorsqu'elle est adressée au Service de Cardiologie, l'enfant est âgée de 13 mois 1/2 et a un gros retard pondéral :

P.N. 2.170 g

13 mois 1/2 4.700 g.

Il n'y a ni asystolie, ni polypnée et son retard moteur peut être dû à sa débilité (Q.D. à 60).

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 5ème espace intercostal gauche.
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie modérée avec rapport cardio-thoracique à 0,57
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Axe + 90°
Surcharge biventriculaire modérée.

Au cathétérisme :

Shunt de 2,7 volumes

Pressions : ventricule droit	90	
artère pulmonaire	90	
aorte	100	RAPPORT 0,80

Pression capillaire : 18

Saturation : 96 %

Résistance pulmonaire : 8,8 U très augmentée

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,30 favorable.

Le cerclage est envisagé, mais l'enfant a déjà 13 mois 1/2 et prend un peu de poids chaque mois. On décide donc d'attendre si possible que l'enfant puisse bénéficier de la réparation complète.

L'évolution ultérieure n'est pas très favorable :

à 18 mois : 5.800 g/70 cm

à 24 mois : 6.250 g/73 cm

Apparition d'une polypnée au repos.

A la radio :

Le coeur augmente de volume, rapport cardio-thoracique 0,65.

A l'E.C.G. :

Augmentation de la surcharge biventriculaire.

La circulation extra-corporelle est donc prévue et sera réalisée très prochainement.

OBS. N° 13 - D... Cathy.

Cerclage discuté à 2 mois devant le poids stationnaire.

La petite Cathy a une courbe pondérale comparable à celle des enfants opérés. En effet, la prise de poids est quasiment nulle :

P. N.	3.250 g.
1 mois 3 sem.	3.260 g/55 cm.

Aucun autre signe fonctionnel n'est noté.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace intercostal gauche.
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie, rapport cardio-thoracique à 0,60
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Axe + 150°
Surcharge biventriculaire à prédominance droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 4 volumes.

Pressions : ventricule droit	85	
artère pulmonaire	85	
aorte	86	
Saturation : 88 %.		RAPPORT 0,99

L'enfant prenant un peu de poids sous "maternage" intensif et traitement digitalique, on renonce à l'intervention et on décide d'attendre que l'enfant puisse supporter la réparation complète.

3 mois	:	3.760 g
6 mois 1/2	:	5.670 g
11 mois	:	7.500 g/70 cm.

EN CONCLUSION :

Amélioration spontanée de la courbe de poids.

OBS. N° 14 - L... Thierry

Cerclage discuté à l'âge de 4 mois devant une dyspnée d'effort importante :

Hormis la dyspnée d'effort, la cardiopathie est bien supportée. Il n'y a ni insuffisance cardiaque, ni hypotrophie :

P.N.	3.480 g
1 mois 1/2 :	4.100 g/57 cm
4 mois :	5.220 g/65 cm.

A l'examen :

Souffle systolique 2/6 au 4ème espace intercostal gauche.
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.
Pas de souffle diastolique roulant de pointe.

A la radio :

Coeur très gros, rapport cardio-thoracique à 0,68.
Hypervascularisation pulmonaire.

A 1'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée.

Au cathétérisme :

Shunt de 2,7 volumes.

Pressions : ventricule droit	72
artère pulmonaire	72
aorte	80

RAPPORT 0,90

Saturation : 94 %.

Devant l'absence d'hypotrophie et d'insuffisance cardiaque, on renonce à l'intervention.

L'évolution est favorable :

- L'enfant a une croissance assez satisfaisante :

7 mois : 6.100 g/70 cm
10 mois : 7.800 g/74 cm
15 mois : 8.250 g/78 cm.

- La cardiomégalie diminue : CTR 0,60 à 15 mois
0,56 à 22 mois

A l'E.C.G. : la surcharge diminue :

	<u>4 mois</u>	<u>15 mois</u>		<u>4 mois</u>	<u>15 mois</u>
R1	40	20	R5	30	20
S5	20	10	S1	34	14
			Q5	8	4

EN CONCLUSION :

Amélioration spontanée chez une enfant qui avait en fait peu de signes de mauvaise tolérance, malgré un rapport des pressions systoliques pulmonaires et systémiques très élevé.

OBS. N° 15 - B... Fadiella.

Cerclage discuté à 4 mois devant une défaillance cardiaque grave.

L'histoire clinique de la petite Fadiella débute brutalement à l'occasion d'une pneumopathie à l'âge de 3 mois par un malaise avec cyanose et hémispasme de l'avant-bras droit en rotation-abduction.

La cardiopathie étant découverte à cette occasion, l'enfant subit un bilan complet au terme duquel on diagnostique :

- d'une part une agénésie du lobe supérieure du poumon droit qui sera confirmée par l'angiographie et la bronchographie.
- d'autre part, la communication inter-ventriculaire avec défaillance cardiaque aiguë.

A l'examen :

Souffle systolique 1 - 2/6 au 4ème espace gauche.
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.
Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie : rapport cardio-thoracique à 0,61.
Hypervascularisation pulmonaire du côté gauche.

A l'E.C.G. :

Axe + 180°
Surcharge ventriculaire droite et auriculaire droite.

Au cathétérisme :

Shunt de 4,5 volumes

Pressions : ventricule droit	70	
artère pulmonaire	75	
aorte	90	RAPPORT 0,83

Saturation : 88 %.

Le cerclage est envisagé puis écarté devant la régression de l'insuffisance cardiaque et de la cyanose sous traitement.

L'évolution est excellente jusqu'à l'âge de 10 mois. On note alors l'apparition :

- d'une polypnée persistant même au repos.
- d'une cyanose péri-buccale lors des cris.

La croissance pondérale devient moins bonne :

- 11 mois 6.300 g.
- 17 mois 6.500 g/73,5 cm.

A la radio :

La cardiomégalie a un peu diminué.

A l'E.C.G. :

Augmentation de la surcharge gauche et droite avec apparition d'une hypertrophie auriculaire droite.

EN CONCLUSION :

On peut ici se demander si l'apparition d'une cyanose ne traduit pas la constitution d'une forte hypertension pulmonaire irréversible avec inversion du shunt lors des cris.

OBS. N° 16 - R... Hélène.

Le cerclage est discuté à 5 mois devant les données hémodynamiques.

Cette enfant a subi un bilan complet en vue d'un éventuel cerclage :

En fait, la cardiopathie était bien tolérée :

- peu de polypnée
- jamais d'insuffisance cardiaque
- une croissance satisfaisante :

P.N.	3.300 g
5 mois	6.000 g.

A l'examen :

Souffle systolique 4/6 au 4ème espace gauche.
Souffle diastolique roulant à la pointe
Eclat de B2 au foyer pulmonaire.

A la radio :

Coeur de volume normal
Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire modérée.

Au cathétérisme :

Shunt de 4,7 volumes

Pressions : ventricule droit	90	
artère pulmonaire	90	
aorte	100	RAPPORT 0,90

Saturation : 95 %

Résistance pulmonaire : 8,27 U très augmentée.

$\frac{R.P.}{R.S.}$: 0,24 favorable.

Le cerclage est discuté et écarté devant l'absence de signes cliniques de gravité et l'évolution sera excellente. Mais à l'âge de 9 mois, l'enfant meurt d'une déshydratation aiguë au cours d'une diarrhée.

EN CONCLUSION :

Cette enfant pose en fait le problème de la priorité relative donnée aux signes cliniques de gravité ou à l'existence d'une hypertension pulmonaire au cathétérisme et semble bien confirmer qu'il ne faut opérer que les formes cliniquement très mal tolérées.

OBS. N° 17 - D... Marc.

Cerclage discuté à 2 mois devant une défaillance cardiaque.

Celle - ci s'installe progressivement à partir de la 3ème semaine de la vie et l'enfant est hospitalisé en vue d'un cerclage.

Il a pris un peu de poids :

P.N. 2.480 g.

1 mois 3.125 g.

A l'examen :

Souffle systolique 3/6 au 4ème espace gauche.

B2 normal au foyer pulmonaire.

Pas de souffle diastolique roulant à la pointe.

A la radio :

Cardiomégalie; rapport cardio-thoracique 0,60.

Hypervascularisation pulmonaire.

A l'E.C.G. :

Surcharge biventriculaire très discrète.

Au cathétérisme :

Shunt de 3 volumes.

Pressions : ventricule droit 52

artère pulmonaire 50

aorte 74

RAPPORT 0,67

Saturation : 94 %.

Le cerclage est écarté devant l'amélioration de l'insuffisance cardiaque et l'absence d'hypertension pulmonaire au cathétérisme permettant de ranger la C.I.V. dans les formes IIa.

L'évolution n'est cependant pas favorable :

Vers l'âge de 10 mois apparaît, lors des cris, une cyanose.

- La polypnée devient permanente et les infections pulmonaires se succèdent.

- Le développement pondéral est médiocre.

5 mois 4.370 g/58 cm

12 mois 6.300 g/71 cm

21 mois 7.870 g/78 cm

A l'auscultation :

apparition d'un souffle diastolique d'insuffisance pulmonaire.

A la radio :

La cardiomégalie augmente; C.T.R. 0,64.

A l'E.C.G. :

La surcharge ventriculaire augmente.

On décide alors de tenter la réparation complète au cours de laquelle l'enfant meurt dans un tableau hémorragique.

EN CONCLUSION :

Le fait de n'avoir pas opéré cet enfant semble bien avoir permis aux pressions pulmonaires d'augmenter pour aboutir à une inversion du shunt traduite cliniquement par la cyanose.

DISCUSSION

Un important travail a été fait par J. KACHANER sur 500 enfants hospitalisés dans le Service pour communication inter-ventriculaire entre 1957 et 1965, période durant laquelle aucun banding n'a été fait. Nous pouvons donc comparer l'évolution spontanée de ces cas à celle des enfants hospitalisés plus tard parmi lesquels comme nous l'avons vu dans notre étude, 27 ont bénéficié de l'intervention de DAMMANN-MULLER.

Nous constatons ainsi que, notion admise par tous, ce sont les C.I.V. de type II et surtout de type IIb qui sont les plus redoutables dans la petite enfance. Ce sont également ces formes qui, dans notre série ont subi un banding. (23 C.I.V. IIb pour 4 C.I.V. IIa).

Communications Inter-Ventriculaires Type IIb

J. KACHANER a étudié 108 cas de C.I.V. IIb dont 93 ont pu être suivis : 96,9 % avaient une symptomatologie précoce et grave :

défaillance cardiaque 25 %

infections respiratoires 39 %

dyspnée 90 %

hypotrophie sévère 77 % avec un poids inférieur à P3.

Leur évolution avait été étudiée avec un recul de 2 mois à 8 ans et avait montré pour l'évolutivité globale que :

- lorsque la cardiopathie est fonctionnellement muette, la tolérance reste excellente.

- lorsqu'il existe des signes modérés de mauvaise tolérance :

20 % des cas s'améliorent

8 % des cas s'aggravent

72 % des cas restent stables.

- lorsque la tolérance est initialement très mauvaise (2/3 des cas)

15 % des cas s'améliorent encore

30 % des cas atteignent un équilibre acceptable, mais dans

55 % des cas aucune amélioration ne survient et 1 fois sur 2

l'évolution se fait vers la mort (56 %).

En effet durant cette période étudiée sur 108 cas, la mortalité est de 20 % c'est-à-dire que 22 enfants sont morts, mort survenue 18 fois avant la fin de la première année;

- dans 15 cas cette mort est avec certitude imputable à la cardiopathie.

- dans 5 cas les circonstances de la mort ne sont pas connues, mais tous avaient une très mauvaise tolérance.

- 2 fois enfin la mort semble indépendante de la cardiopathie.

Si nous comparons ces chiffres à ceux de notre étude, nous constatons que, dans notre série sur 37 C.I.V. très mal tolérées de type IIb dont 23 ont été opérées 5 enfants sont morts, soit une mortalité de 13 % qui se répartit ainsi :

4 sur 23 opérés (17,2 %)

1 sur 14 non opérés (7 %)

1) L'évolution vers une aggravation qui était de 55 % des cas ayant une symptomatologie importante dans la série de KACHANER (2 évolutions vers une C.I.V. de type III) n'est ici retrouvée que dans 3 cas sur 37 (8,1 %), mais ces 3 cas sont des évolutions particulièrement redoutables puisqu'elles correspondent à l'apparition des signes cliniques d'une forme du type III (non confirmées cependant par cathétérisme).

Cette différence des chiffres semble due à une absence d'aggravation chez nos opérés, donc un bénéfice de l'intervention.

2) L'évolution vers une stabilisation précaire est notée dans 21 % des cas de type IIb opérés. Nous avons donc une stabilisation dans 13,5 % des cas pour l'ensemble des communications interventriculaires IIb de notre série à opposer à un taux de 30 % dans la série de J. KACHANER.

3) L'évolution vers l'amélioration est notée chez 13 enfants pour 23 opérés (55,9 %), soit une très bonne amélioration dans 52 % pour l'ensemble des C.I.V. de type IIb de notre étude, alors que l'amélioration n'était obtenue que dans 15 % des cas dans la série de J. KACHANER.

Ces 55,9 % peuvent être comparés aux résultats publiés par GODELATT (8) (55 %) d'améliorations.

Plus en détails :

1) L'évolution de la trophicité :

- Sur 70 enfants ayant une CIV IIb avec hypotrophie sévère et poids au dessous du 3^e percentile J. KACHANER comptait que :

35 % s'amélioraient

65 % ne s'amélioraient pas où même s'aggravaient.

- Dans notre série :

sur 19 enfants très hypotrophiques, opérés et suivis, 13 (soit 67 %) ont une croissance nettement meilleure après le banding et sur les 29 cas de C.I.V. IIb de notre étude ayant une hypotrophie majeure l'amélioration globale peut être évaluée à 74 %.

2) Quant à la défaillance cardiaque sa régression est obtenue chez tous les enfants qui ont survécu, régression signalée par tous les auteurs.

Les Communications Inter-Ventriculaires de type II a.

Elles sont en trop petit nombre dans notre étude pour qu'il soit possible d'apprécier les modifications apportées par le banding dans leur évolution spontanée. Dans nos 4 cas opérés l'évolution a été très favorable.

EN RESUME

et pour l'ensemble de nos C.I.V. de type IIa et IIb.

Sur 27 enfants opérés : mortalité 14,8 %
 amélioration 62,9 %
 non amélioration 22,3 %

Sur 17 enfants pour lesquels le banding a été discuté puis écarté.

Il est à craindre que 3 fois sur 17 le fait d'avoir renoncé au Banding ait permis une évolution défavorable avec plus mauvaise tolérance et apparition d'une cyanose.

Dans 13 cas enfin le traitement médical d'épreuve a permis la régression des signes de gravité et l'évolution a par la suite été spontanément favorable justifiant à postériori l'abstention chirurgicale. Nous pensons cependant que ces derniers enfants devaient avoir une tolérance légèrement meilleure telle qu'en témoigne la croissance spontanée tant avant qu'après la période critique durant laquelle le cerclage avait été discuté.

Il faut en effet se souvenir comme l'ont dit J.I.E. HOFMANN et A.M. RUDOLPH (18) que "la plupart des enfants atteints de C.I.V. vont bien avec le seul traitement médical même s'ils ont été en insuffisance cardiaque et ont eu une hypertension pulmonaire et il n'est pas question de les soumettre tous à la chirurgie pour empêcher la maladie vasculaire pulmonaire".

On comprend combien il est crucial et difficile de sélectionner ceux qui doivent être opérés et il nous semble que dans ce but on peut se baser sur les critères donnés par J.I.E. HOFMANN et A.M. RUDOLPH :

I - Le problème est simple pour les grosses communications inter-ventriculaires avec sévère insuffisance cardiaque qui ne peut être contrôlée par le traitement médical;

II - Mais il reste tout un groupe de gros shunts gauche-droite, avec pressions pulmonaires élevées et résistances pulmonaires basses ou augmentées qui ont des signes plus ou moins bien contrôlés par le traitement médical :

- Si lors du premier cathétérisme les résistances pulmonaires sont basses il faut les recontrôler par un nouveau cathétérisme 9 mois plus tard pour voir si elles s'élèvent.

- Si lors du premier cathétérisme les résistances pulmonaires sont élevées il faut les contrôler à nouveau quelques mois plus tard pour voir si elles n'ont pas diminué du fait d'une involution retardée. Si tel n'est pas le cas il faut opérer sans tarder.

Il n'est pas impossible de penser que des contrôles ainsi répétés auraient peut-être permis d'éviter l'évolution vers des formes de type III que nous comptons chez les enfants que nous n'avons pas opérés.

CONCLUSIONS

La difficulté d'apprécier le pronostic d'un shunt gauche - droite décompensé chez un nourrisson justifie les discussions passionnées qui se sont produites autour du rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire.

Nous avons étudié dans le Service de Cardiologie Infantile du Docteur NOUAILLE à l'Hôpital Parrot à Bicêtre 44 observations de nourrissons atteints de communication interventriculaire mal tolérée, ceci sur une période de près de trois années de novembre 1966 à novembre 1969. Nous avons plus particulièrement suivi les 27 enfants qui ont subi un cerclage palliatif de l'artère pulmonaire (intervention de DAMMANN-MULLER). Nous avons essayé d'en dégager les indications opératoires à partir des résultats obtenus. Nous avons comparé l'évolution de ces opérés à celle des enfants atteints d'une forme de gravité à peu près comparable pour lesquels le Banding un moment envisagé, avait été écarté puis enfin annulé.

Tous ces enfants ont été suivis dans le même laps de temps par la même équipe médicale dans des conditions de surveillance et de traitement identiques.

On sait qu'une amélioration clinique spontanée est relativement fréquente passé le cap de la première année :

- soit parce que la C.I.V. se ferme
- soit parce qu'elle diminue son débit, sa taille s'étant réduite ou un gradient s'étant constitué à la faveur d'une hypertrophie musculaire de l'infundibulum pulmonaire.

Ces considérations sont fort importantes pour poser les indications opératoires si l'on ajoute qu'un Banding complique un peu le geste opératoire ultérieur de fermeture.

Il nous semble que les indications ont deux buts :

- empêcher la mortalité
- empêcher l'évolution vers un type III

Avec un recul de 3 à 36 mois nous pouvons estimer avoir obtenu :

- une amélioration dans 68,1 % des cas, amélioration spectaculaire si on la compare à l'évolution des C.I.V. non opérées dans une période antérieure et dans le même service.
- une amélioration nulle dans 20,6 % des cas
- une mortalité de 11,3 %

Si l'on considère les indications opératoires :

1 - Le problème est simple dans les très grosses C.I.V. avec insuffisance cardiaque sévère qui ne peuvent être contrôlées par le traitement médical. Espérant une amélioration, on essaie souvent de retarder l'intervention chez un enfant très jeune et parfois à tort car le décès est loin d'être exceptionnel dans les premiers mois de la vie. Mais intervenir très tôt risque d'élargir abusivement les indications.

2 - Il reste cependant tout un groupe de C.I.V. à gros débit dont les signes cliniques sont plus ou moins bien contrôlés par le traitement médical et où les pressions pulmonaires sont très élevées. Est-il justifié de proposer un Banding dans ces cas uniquement pour protéger le lit pulmonaire? Il faut bien se souvenir que dans un certain nombre de cas les pressions peuvent baisser spontanément en quelques mois ou années.

3 - Problème plus difficile encore : l'hypotrophie est le signe dominant alors que l'insuffisance cardiaque est à peu près réduite. Il n'est pas du tout certain qu'il soit sans ennui de tolérer une hypotrophie importante persistante dans le jeune âge. Le retentissement sur la maturation cérébrale, s'il nous semble important, n'est pas encore très bien connu : quel sera le quotient intellectuel ultérieur de ces enfants qui ont été de grands hypotrophiques ?

Par ailleurs une hypotrophie aussi sévère, chez des enfants dont la croissance était absolument nulle, entraîne à plus ou moins brève échéance, une issue fatale dans un tableau de cachexie progressive.

Dans ces formes d'hypotrophie gravissime répondant peu ou pas au traitement médical, le cerclage de l'artère pulmonaire est le seul geste susceptible de permettre à ces enfants d'espérer atteindre un jour la réparation complète même si quelque difficulté technique supplémentaire devait être imputable à l'intervention de DAMIAN-MULLER.

PRINCIPALES ABREVIATIONS EMPLOYEES

Hypertension pulmonaire	HTP ou HTAP
Artère pulmonaire	A.P.
Aorte	Ao.
Pression	P.
Rapport pression pulmonaire sur pression systémique	RAP.
Oreillette gauche droite	O.D.
Ventricule droit	V.D.
Ventricule gauche	V.G.
Souffle systolique	S.S.
Souffle diastolique roulant	S.D.R.
Rapport cardio-thoracique	C.T.R.
Surcharge ventriculaire droite	S.V.D.
Surcharge ventriculaire gauche	S.V.G.
Surcharge biventriculaire	S.B.V.
Résistance pulmonaire	R.P.
Résistance systémique	R.S.
Saturation	sat.
Pression capillaire	P. cap.
Communication Inter-Ventriculaire	C.I.V.
Circulation extra-corporelle	C.E.C.

Vu, le Président de Thèse

Professeur S. THIEFFRY

Vu, le Doyen de la Faculté

Professeur G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

G. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ALBERT H.H., ATIK M., FOWLER H.M.
Production and release of pulmonary stenosis in dogs.
Surgery 1958 - 44, 904-909.
- 2 - BIRCKS W. et LOOGEN F.
Opération de ligature de l'A.P. et l'intervention corrective ultérieure.
LANGENBECKS. Arch. Klin. Chir. 1968, 322, 641-651.
- 3 - CHALNOT P. & coll.
Technique, indications et résultats de l'intervention de DAMMANN-MULLER ou bilan de 37 interventions.
Annales Médicales de Nancy, août-sept. 1968, 7, 859.
- 4 - CORREA R., VELASCO P.
Constriction de l'A.P. (opération de DAMMANN-MULLER), rapport de 15 cas.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico mai-juin 1966, 36, n°3, 264-272.
(Circulation VIII 65, 32, n° 2, p. 172-184.)
- 5 - CRAIG T.V., SIRAK H.D.
Ligature de l'Artère Pulmonaire (diminution du débit).
J. Th. Cardiovascular Surgery mai 1963, 45, n°5, 599-604.
- 6 - DATO A.A. & BERGUI G.C.
Rétrécissement du tronc de l'artère pulmonaire (Banding) pour l'élimination ou la réduction du flux sanguin.
Résultats éloignés de 40 cas.
Minerva Med. 28 avril 1967, 58, n° 34, P.1557.
- 7 - DUSHANE J.W., KIRKLIN J.W.
Indications opératoires dans la C.I.V. compliquée d'hypertension pulmonaire.
Circulation 1960, n° 21, 13-16.

8 - GOLDBLATT A. et coll.

Enserrement de l'artère pulmonaire. Indications et résultats chez les nourrissons et les enfants.
Circulation VIII, 1965, 32, n° 2, p. 172-185.

9 - GERARD R. et coll.

Le traitement des shunt gauche-droite avec H.T.P. chez le nourrisson par l'intervention de DAMMANN-MULLER.
Arch. Mal. Coeur Juin 1966, 59, n° 7, 1047-1050.

10 - HALLMAN G.L., COOLEY D.A., BLOODWELL R.D.

Twostage surgical treatment of ventricular septal defect : results of pulmonary artery banding in infants and subsequent open heart repair.
J. Thor. Cardiovascular Surgery 1966, 52, 476-485.

11 - HIGASHINO S.M., GAMMELGAARD & MOSS A.J.

Enserrement de l'A.P. L'E.C.G. dans la sélection des malades pour l'intervention.
Brit. Heart J. mars 1967, 29, n° 3, 252-256.

12 - KACHANER J.

Thèse Paris 1966.

13 - KREUZBERG B. & KALLFELZ C.

Cerclage pulmonaire. Technique et résultats.
Monatschrift Kindern. avril 1969, 117, n° 4, 168-169.

14 - LUCAS R.V.Jr., ST GEME J.W., ANDERSON R.C., ADAMS P.Jr.,
FERGUSON D.L.

Maturation of the pulmonary vascular bed. A physiologic and anatomic correlation in infants and children.
American Journal of diseases of Children 1961, 101, 467.

15 - MORROW A.P. & BRAUN

The operative management of ventricular septal defect in infancy : results of corrective operation after palliative pulmonary artery constriction.
Amer. J. Cardiol. 1968, 21, 112.

16 - NADAS A.S.

Pediatric Cardiology.
W.B. Saunders Company, Philadelphia and London 1957, p. 587.

17 - NEIMANN

Archives françaises de pédiatrie n° 22, 10-25.

18 - RUDOLPH A.M. & HOFMANN J.I.E.

The natural history of ventricular septal defect in infancy.
The american journal of Cardiology 1965, 16, 634.

19 - SCEBAT L., VORIDIS E., RENAIS J., LENEGRE J.

L'H.T.A.P. dans les C.I.A.-C.I.V. et fistules aorto-pulmonaires
Arch. Mal. du Coeur 1957, 50, 818.

20 - SHUMWAY N.E. & coll.

Cerclage de l'artère pulmonaire opaque à la radiologie.
J. Thor. Cardiovascular Surgery juin 1969, 57, 781-785.

21 - SOULIE, CARAMANIAN

Anatomie pathologie des shunts gauche-droite
Symposium de mai 1963 sur les communications interventriculaires.
Arch. Mal. du Coeur, 1964, n° 57.

22 - STARK J. et coll.

Constriction de l'artère pulmonaire.
Rapport de 140 cas.
Surgery mai 1969, 65, n° 5, 808-818.

23 - THERKELSEN F. et BOESEN I.

Ventricular septal defect in infancy. Late results of
artificial stenosis of the pulmonary artery and indications
for radical operation.

24 - VAN DER HORST R.L. et coll.

Ligature de l'artère pulmonaire.
South African Medical Journal 27/9/1969, 43, n° 39, 1199-1201.

25 - VERNANT, CORONE

Evolution spontanée des C.I.V. à forte H.T.P.
Symposium de mai 1963 sur les C.I.V. à forte H.T.P.
Arch. Mal. du coeur, 1964, n° 57.

26 - VLIERS A. et BRUINS C.

Le rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire.
Indications et résultats dans 61 cas.
Arch. franç. de pédiatrie, janvier 1967, 24, n° 1, 5-21.

27 - VLIERS A., TREMOUROUX, WATTIEZ M. et CHALAN T.C.

Les indications du rétrécissement palliatif de l'artère pulmonaire.

Acta Cardiol. 1968, 23, n° 2, 138-151.

28 - WAGENWOORT C.A., NEUFELD H.N., DUSHANE J.W., EDWARDS J.E.

The pulmonary arterial tree in ventricular septal defect.

A quantitative study of anatomic feactures in fetuses, infants and children.

Circulation 1961, 23, 740.
